Détection des malformations labyrinthiques

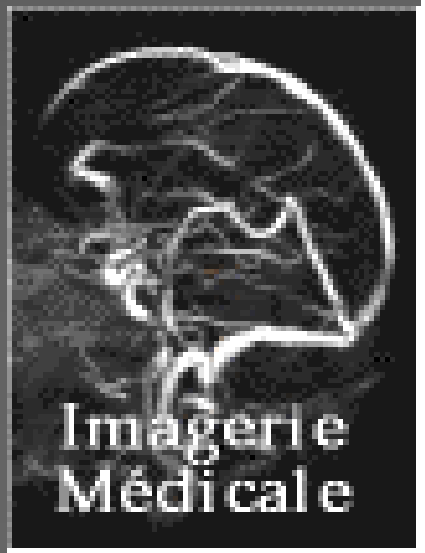
JY TANGUY[1], S ABI KHALIL[1] , S EL RAI[1] , JP MÉTAIS[3] , L LACCOURREYE[2] , D LOISEL[1]

[1] Radiologie, ANGERS - FRANCE,

[2] ORL, ANGERS - France

[3] Radiologie, TOURS - FRANCE

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE D'ANGERS



Introduction

- **Dans le cadre de l'exploration d'une surdité, un contexte familial, génétique, polymalformatif éventuel peut d'emblée orienter le diagnostic.**
- **Dans d'autres cas, les examens clinique et paracliniques ORL vont conduire à demander une exploration morphologique pour rechercher une malformation de l'oreille interne.**
- **L'examen initial reste le plus souvent une tomodensitométrie**
- **L'IRM permet de visualiser en plus**
  - l'éventuelle hypo/aplasie du nerf cochléaire
  - l'éventuelle dilatation du sac endolymphatique

Introduction (2)

- **75 % des surdités de perception de l'enfant sont d'origine génétique**
  - Parmi lesquelles 1/3 liées à une mutation du gène de la connexine, sans anomalie morphologique
- **On trouve 13 à 39 % d'anomalies scanographiques**
- **On recherche par ordre de fréquence :**
  - Malformation
  - Infection
  - Traumatisme
  - Dysplasie ou dystrophie osseuse
  - Tumeur de l'angle ponto-cérébelleux

Introduction (3)

- Ce poster électronique se concentre sur les éléments sémiologiques de base à rechercher, au niveau de l'oreille interne, dans ce cadre.
- Il s'adresse préférentiellement aux débutants en imagerie du rocher.
- L'analyse d'un examen sera bien entendu complétée par la lecture de l'oreille moyenne et du méat acoustique externe...

Objectifs

- Apprendre ou revoir les éléments de bases de l'embryologie du labyrinthe
- Apprendre ou revoir la radio-anatomie normale du labyrinthe
- Reconnaître et savoir décrire les signes sémiologiques élémentaires rencontrés dans les surdités malformatives labyrinthiques
- Retenir un plan d'analyse

Mode d'emploi

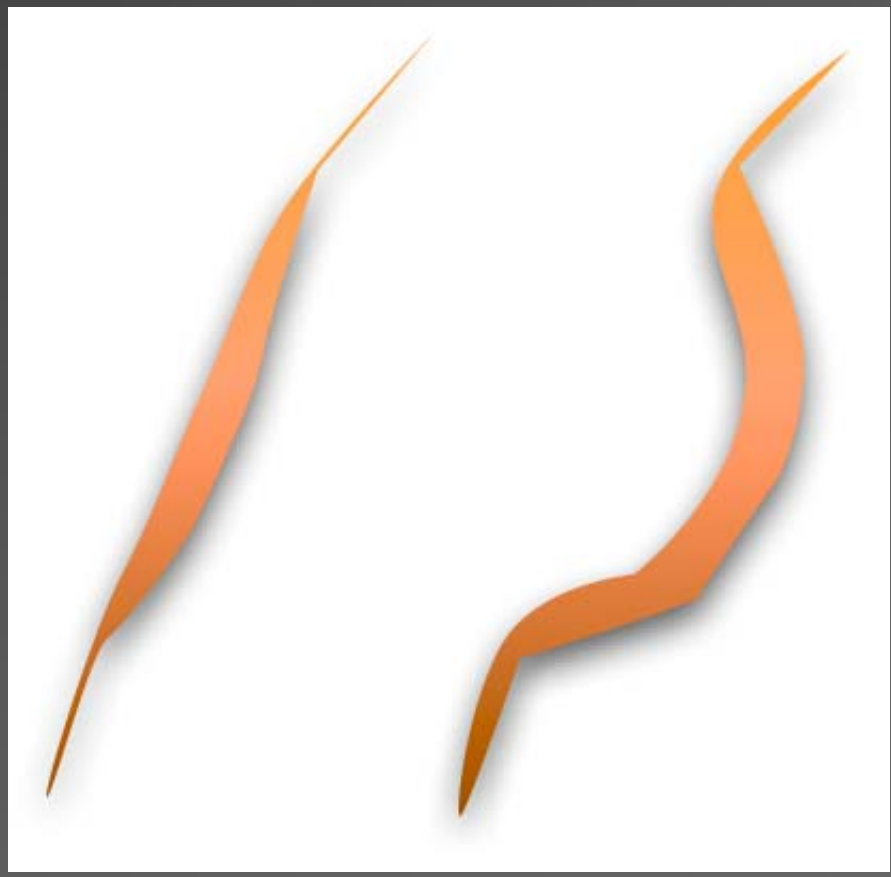
- Concernant les cas pathologiques, ce poster didactique est constitué de Quiz successifs
- De Quiz en Quiz, vous apprenez ou revoyez les éléments sémiologiques de base à détecter lors de la recherche de malformations du labyrinthe, en lien avec l'anatomie radiologique et les bases de l'embryologie

Plan

- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7

Embryologie

- **Au début de la 4e semaine**
  - L'épiblaste, de chaque côté du rhombencéphale, forme la placode otique, un épaississement localisé, au 23e jour.
  - Elle commence à se creuser en cupule

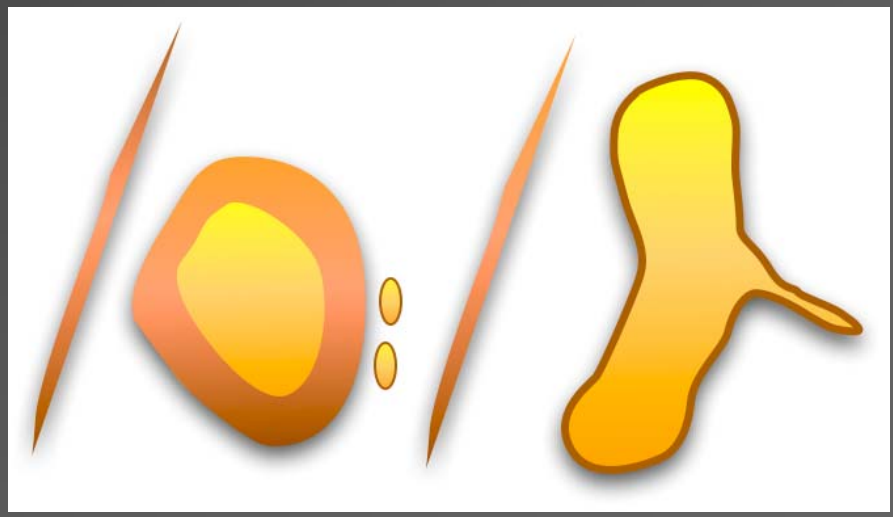


Embryologie

- **5e semaine**
  - La placode otique s'invagine sous la forme d'une sphère creuse (5e semaine) : l'otocyste ou vésicule otique
  - Elle formera le labyrinthe membraneux
  - Celui-ci contiendra du liquide endolymphatique

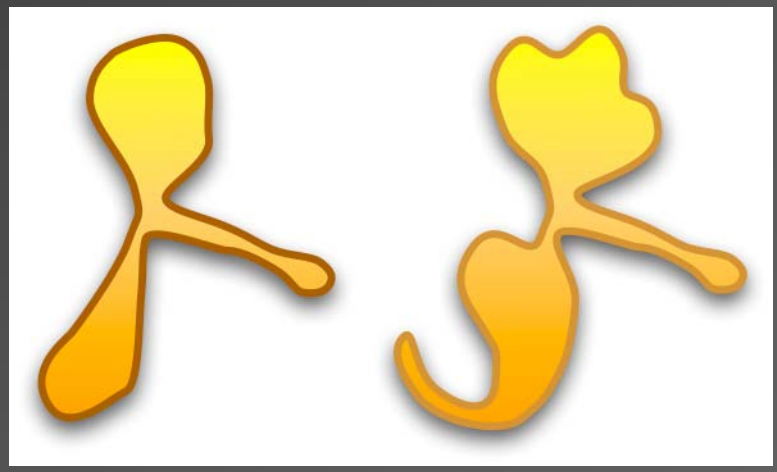
Embryologie

- **L'otocyste prend une forme bilobée**
  - La poche dorsale formera le vestibule,
  - La partie ventrale donne le canal cochléaire
  - Des cellules se détachent pour former les neurones du ganglion stato-acoustique
    - Sa portion ventrale, qui suit le canal cochléaire en formation, deviendra le ganglion spiral
    - Les cellules de Schwann et les cellules satellites dérivent de la crête neurale et rejoignent ce ganglion

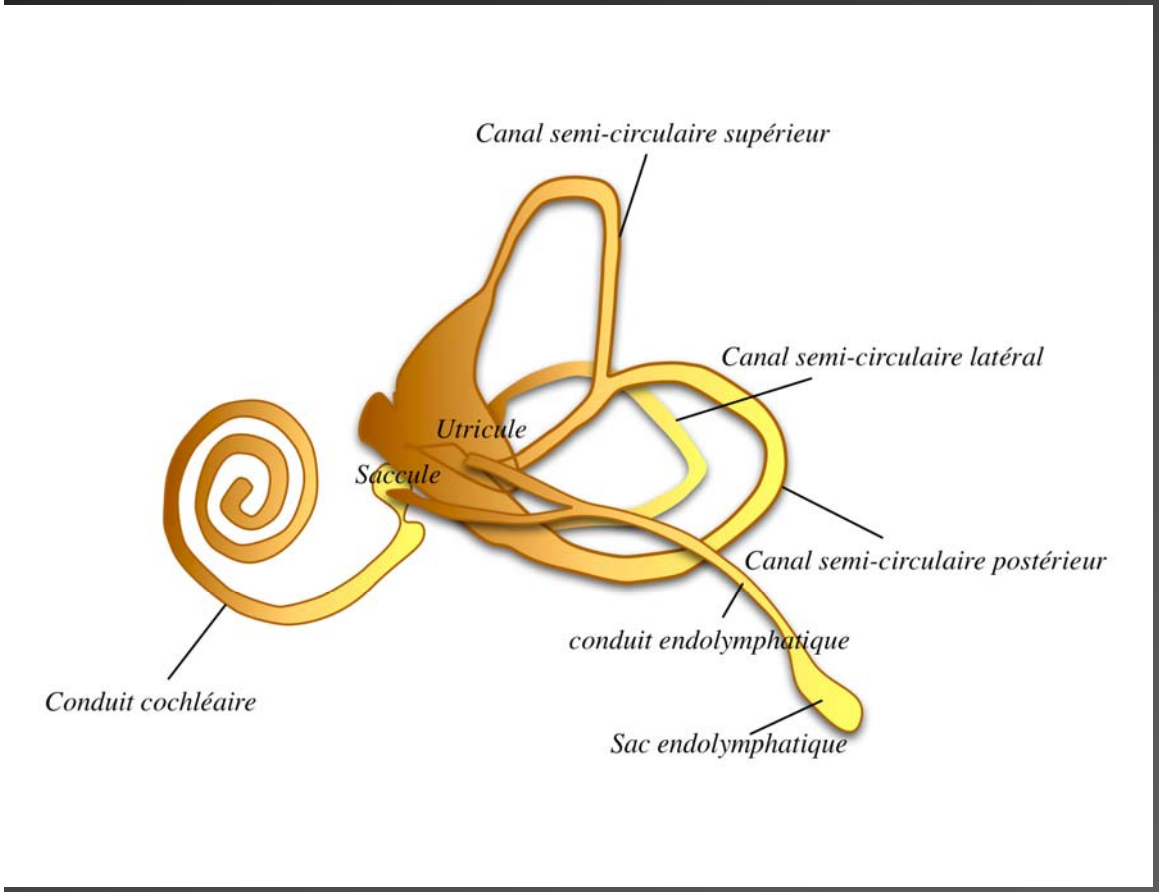


Embryologie

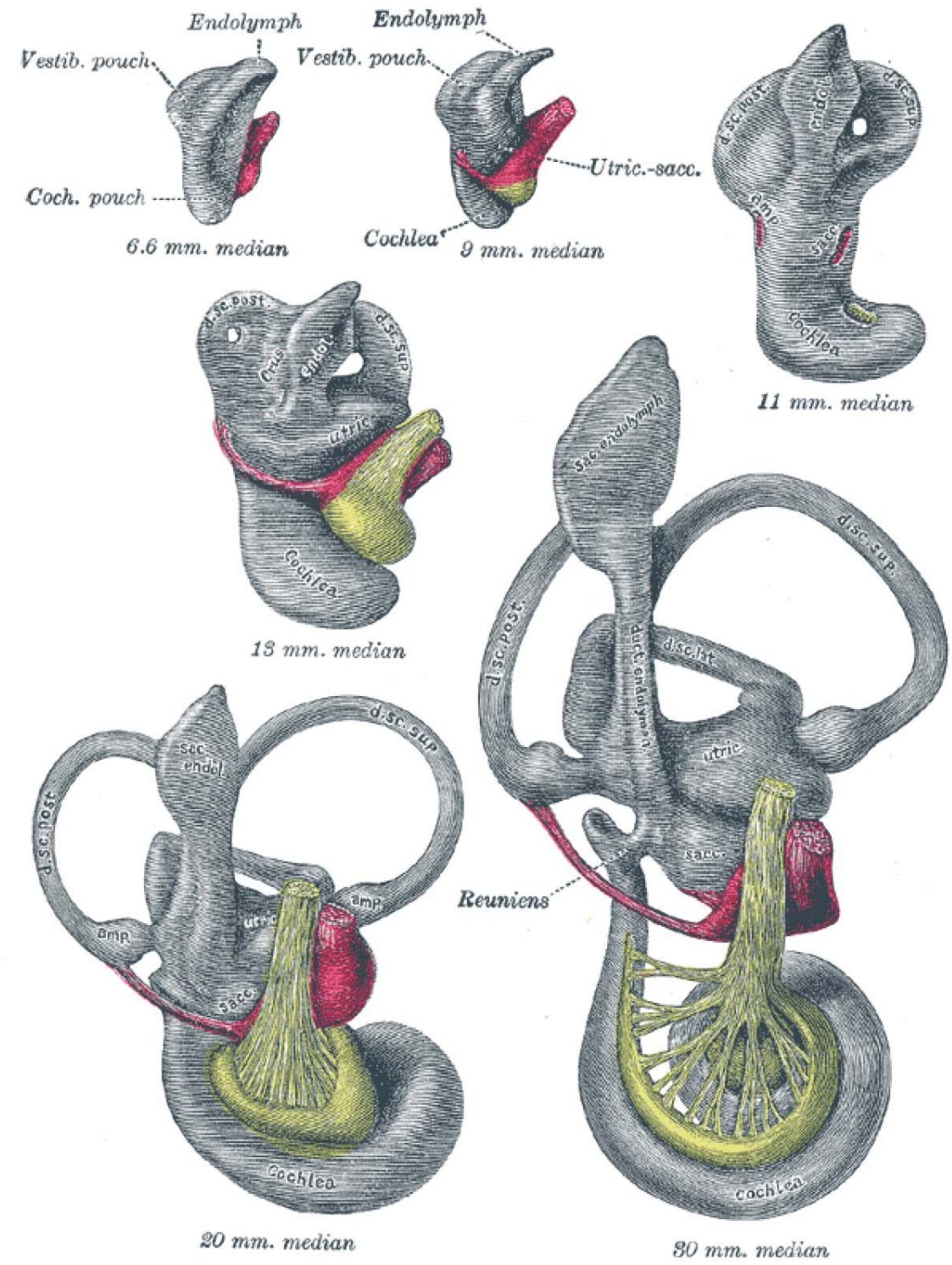
- **Cochlée**
  - Le premier tour de la cochlée est formé à 7 semaines
  - Les deux tours et demi sont complets à 9 semaines
  - La cochlée passe progressivement de 3 mm à sa taille adulte qui sera atteinte au 5e mois
- **Utricule et saccule**
  - Se développent pendant la 6e semaine à partir de l'atrium entre les deux poches
- **Les canaux semi-circulaires (CSC)**
  - Se forment durant la 5e semaine
  - Les ampoules en même temps



Embryologie



- Les espaces périlymphatiques vont se creuser directement dans le mésenchyme autour du canal cochléaire vers la 11e semaine
- Autour, l'ossification du labyrinthe osseux a lieu du 5e mois à la naissance



Henry Gray (1825-1861). Anatomy of the Human Body (1858). 20e édition de 1918. Schéma n° 902, d'après George Linius Streeter

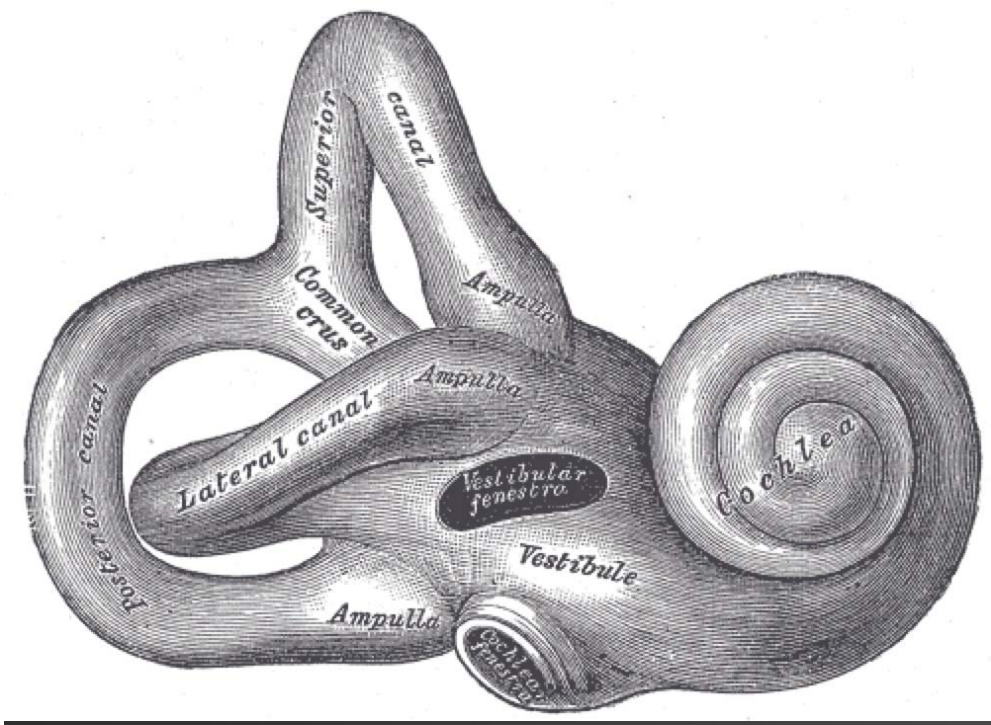
Embryologie

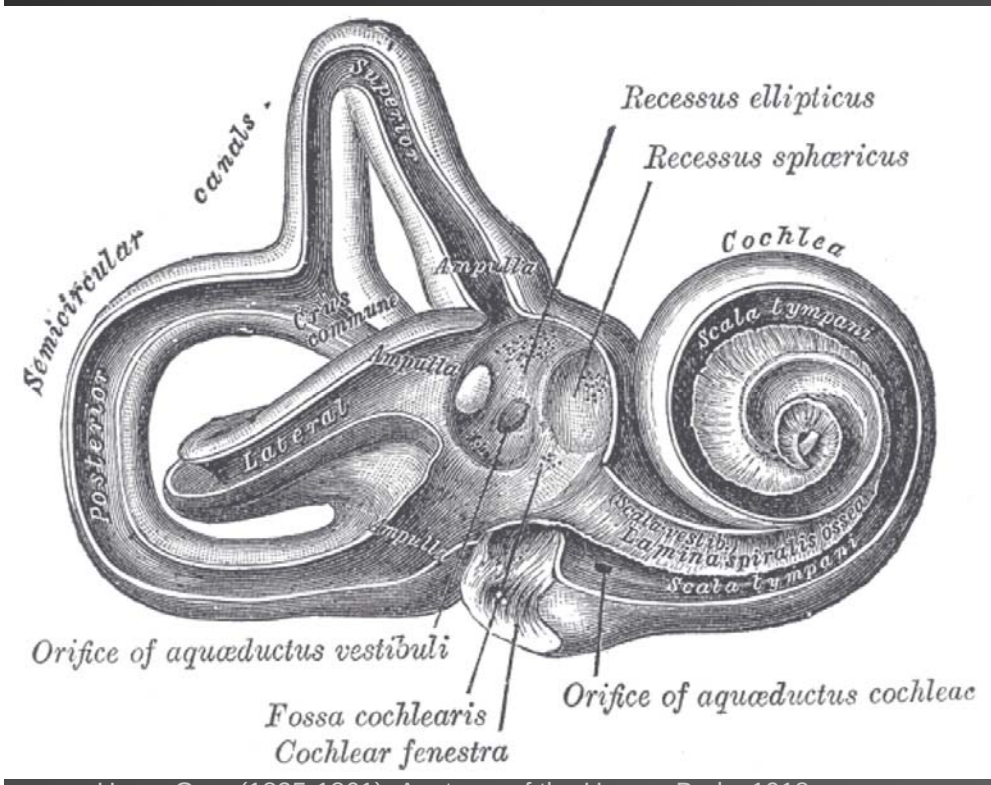
- **Des groupes cellulaires se différencient progressivement à partir de l'épithélium de la vésicule otique**
  - Ils donneront les organes sensoriels internes du labyrinthe
    - Ampoules des CSC
    - Macules utriculaire et sacculaire
    - Organe de Corti
- **Peu après la fin de l'enroulement du canal cochléaire, les fibres nerveuses sont visibles jusqu'à l'épithélium sensoriel.**
- **La cochlée est fonctionnelle dès le 5e mois**

Plan Anatomie

Plan

- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7
- **Suivant…**



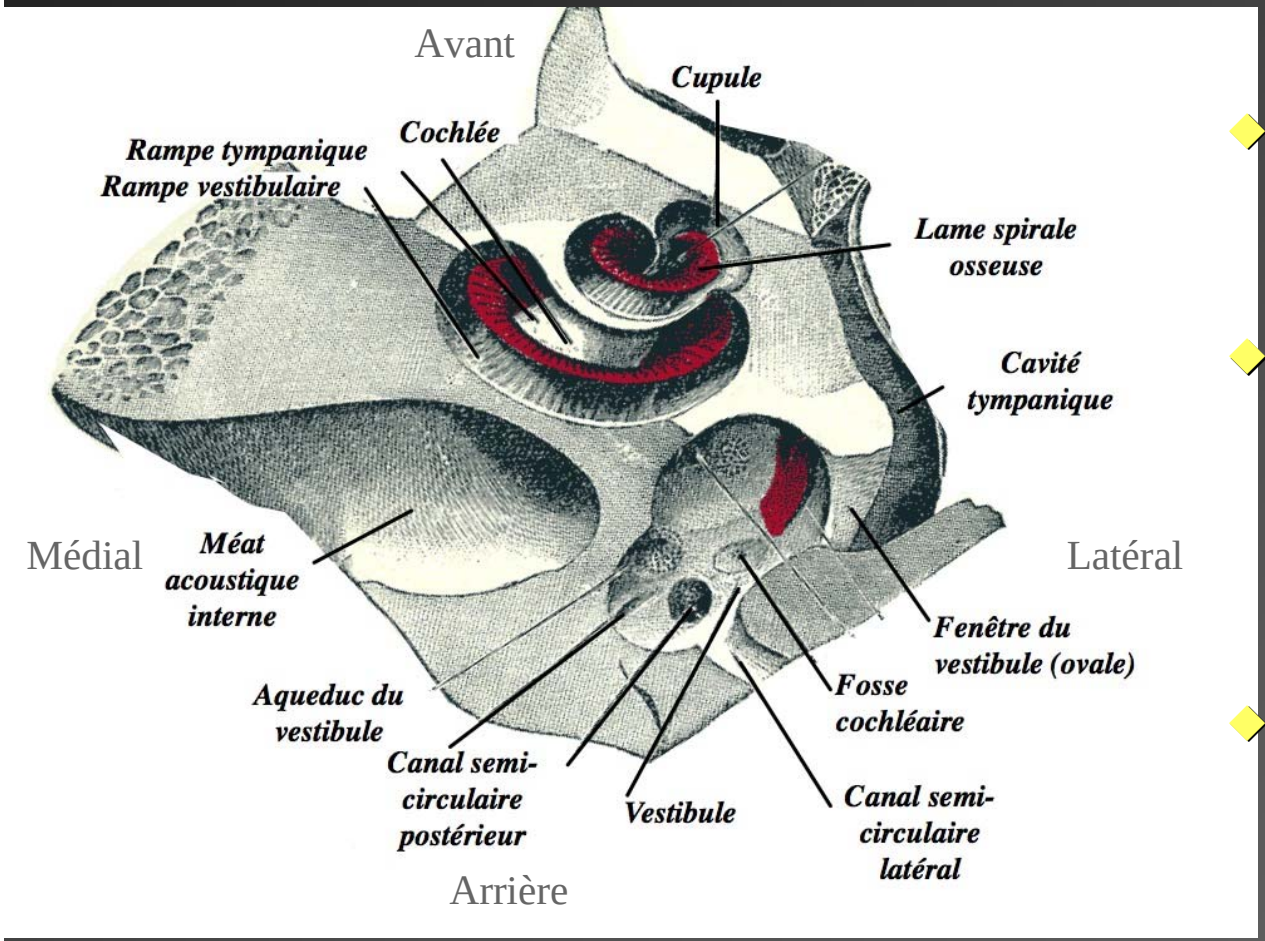


Henry Gray (1825-1861). Anatomy of the Human Body. 1918.

Radio-anatomie

- **Ces vues antéro-latérales en moulage du labyrinthe osseux résument son anatomie tridimensionnelle**
- **Il est visible en densité liquidienne en TDM, en hypersignal T2 en IRM.**
- **En avant, la cochlée :**
  - Le sommet est antérieur
  - La base avec le premier tour est postérieure
  - La spirale fait deux tours et demi.
- **En arrière, le labyrinthe postérieur**
  - Les canaux semi-circulaires s'orientent dans les trois plans
  - En partant aussi du vestibule

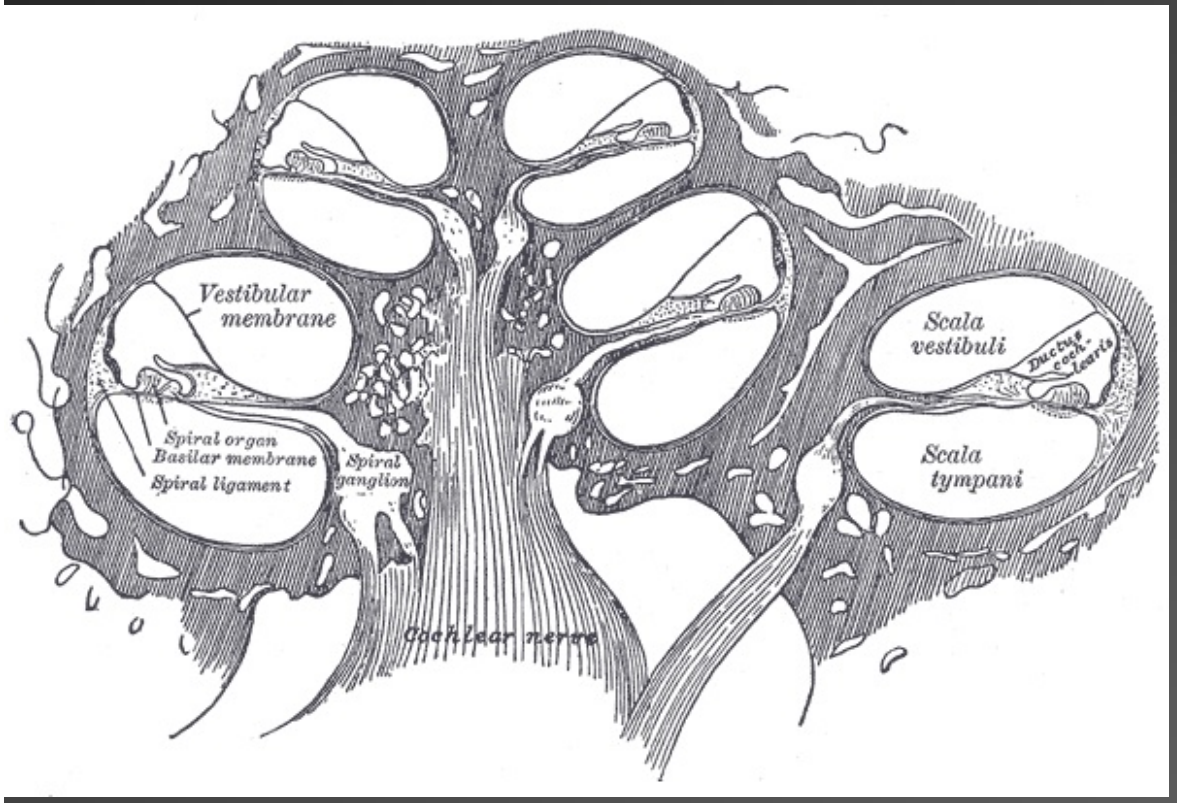
La cochlée



- Elle creuse dans l'os temporal deux tours et demi de spire.
- Elle contient les rampes tympanique et vestibulaire, séparées en partie par la lame spirale osseuse
- Son sommet est orienté vers l'avant

Modifié d'après Henry Gray (1825-1861). Anatomy of the Human Body(1858). Édition 1918.
Schéma n° 923.
Cochlée et vestibule. Vue de dessus, coupe à travers l'oreille interne.

La cochlée

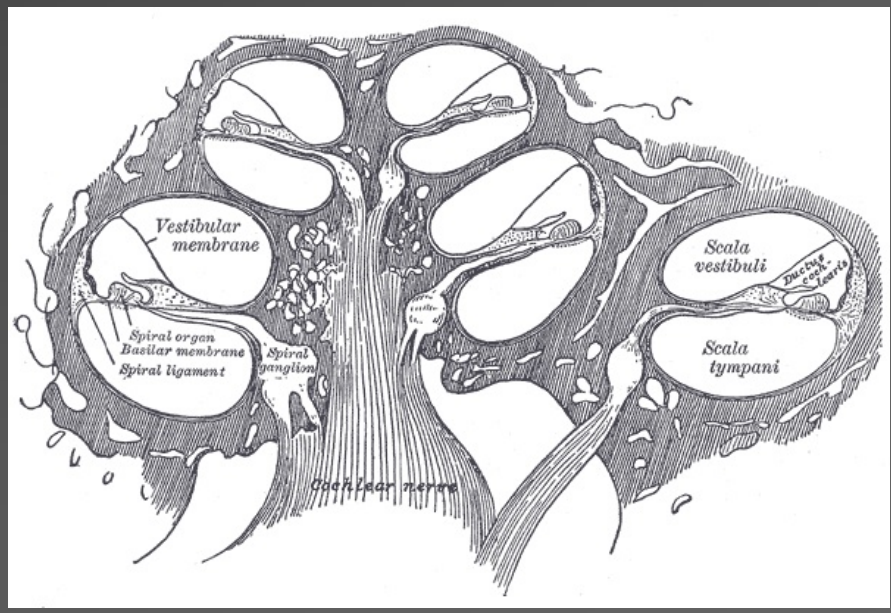


Henry Gray (1825-1861). Anatomy of the Human Body. 1918.

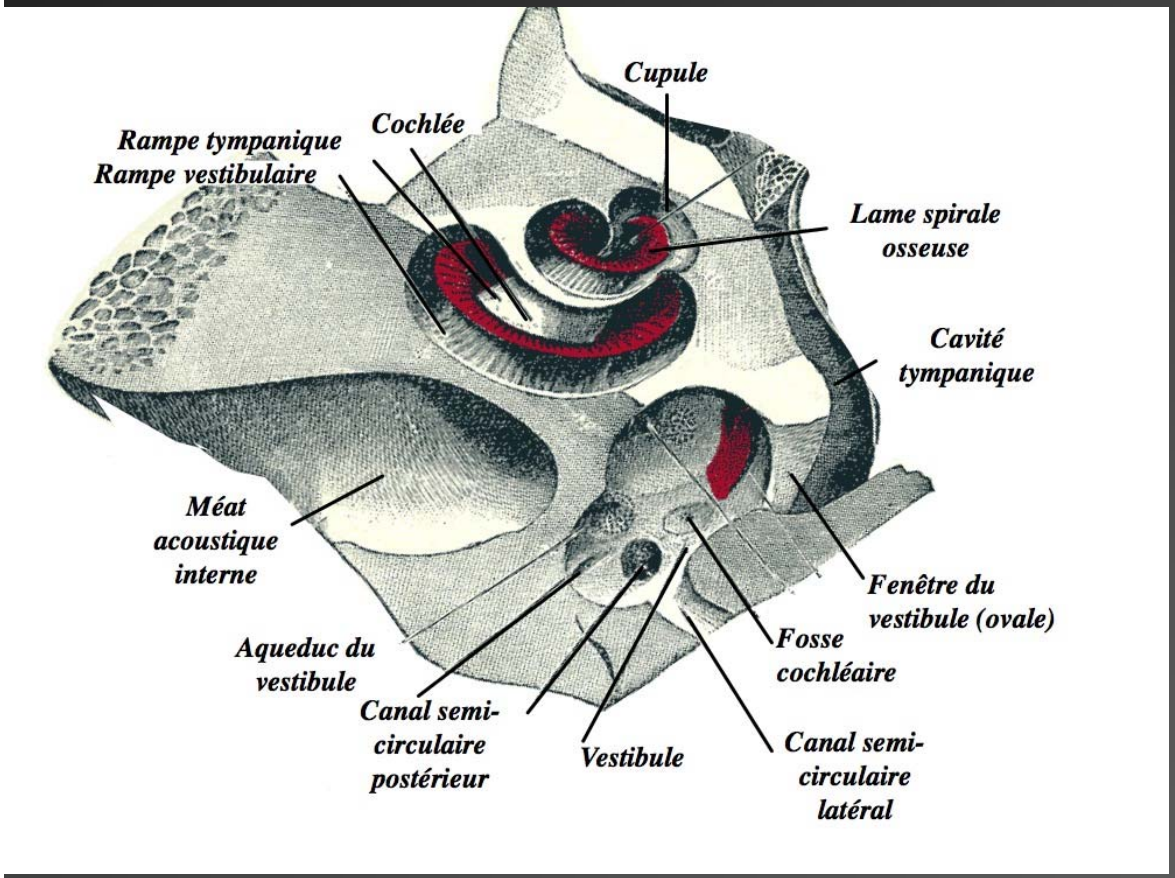
- **Le conduit cochléaire est devenu triangulaire et prolonge la lame spirale**
  - Il est compris entre la lame basilaire et la membrane vestibulaire
- **Il contient de l'endolymphe et l'organe de Corti.**
- **Les rampes contiennent de la périlymphe venant du liquide cérébrospinal, par l'aqueduc de la cochlée.**

La cochlée

- Le modiolus est la partie centrale, l'axe autour duquel s'enroule le canal spiral, qui contient le ganglion spiral.
- Le canal central du modiolus regroupe les fibres nerveuses en nerf cochléaire

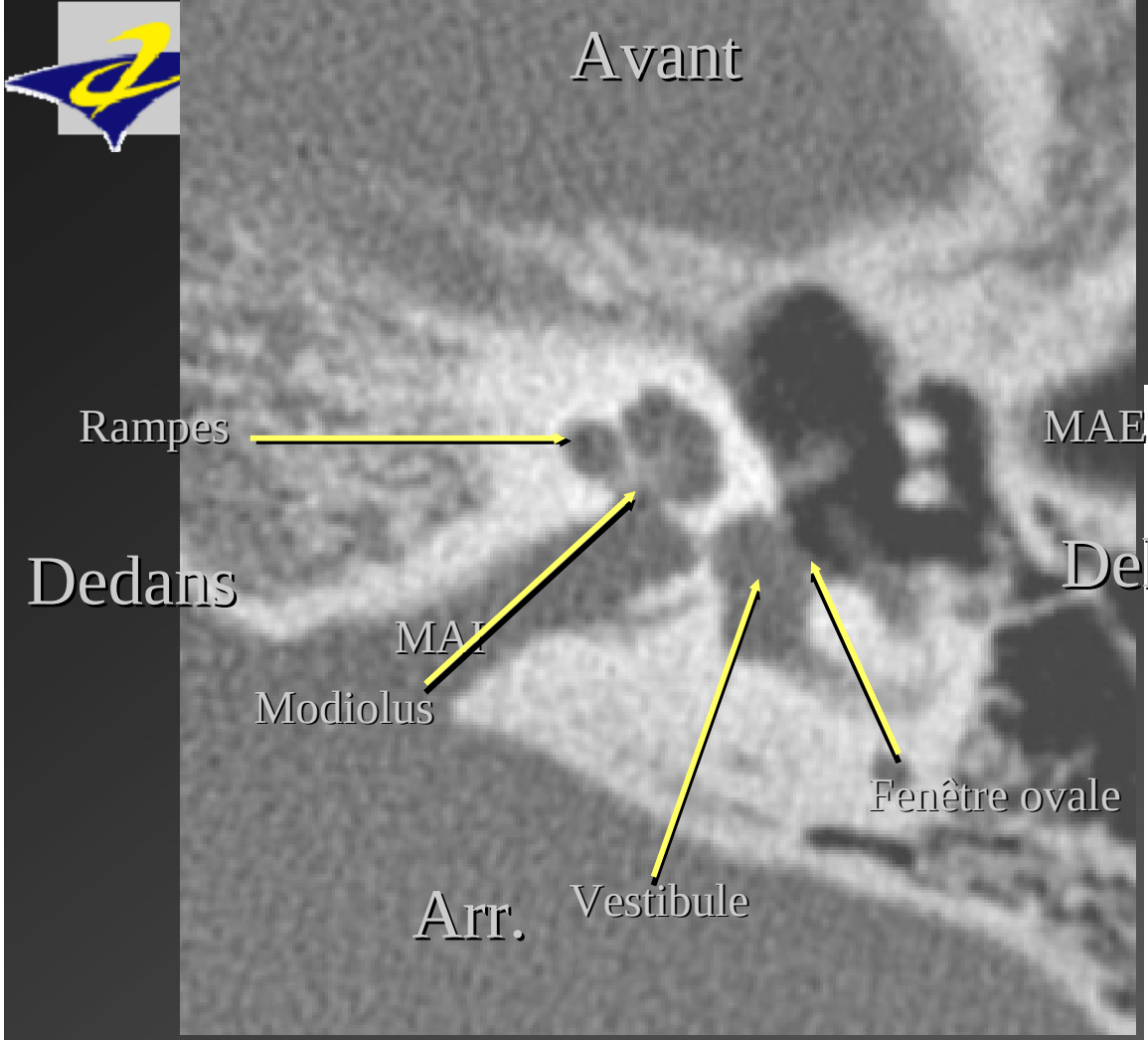


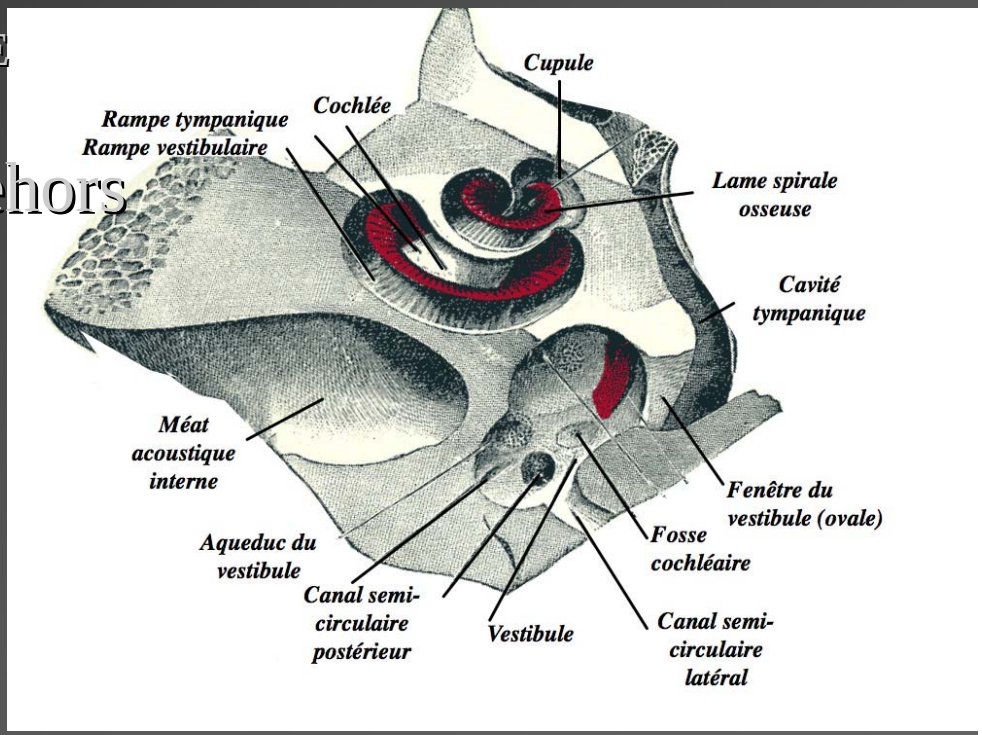
La cochlée

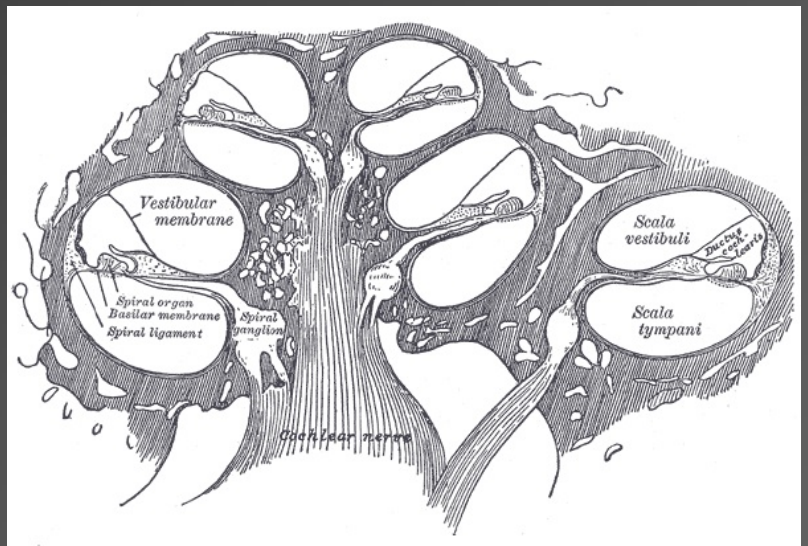


- Reconnaissons la cochlée et ses parties visibles sur les coupes tomodensitométriques de rocher :
- Prenons une coupe horizontale passant par le modiolus, dans le plan de cette coupe anatomique horizontale

La cochlée



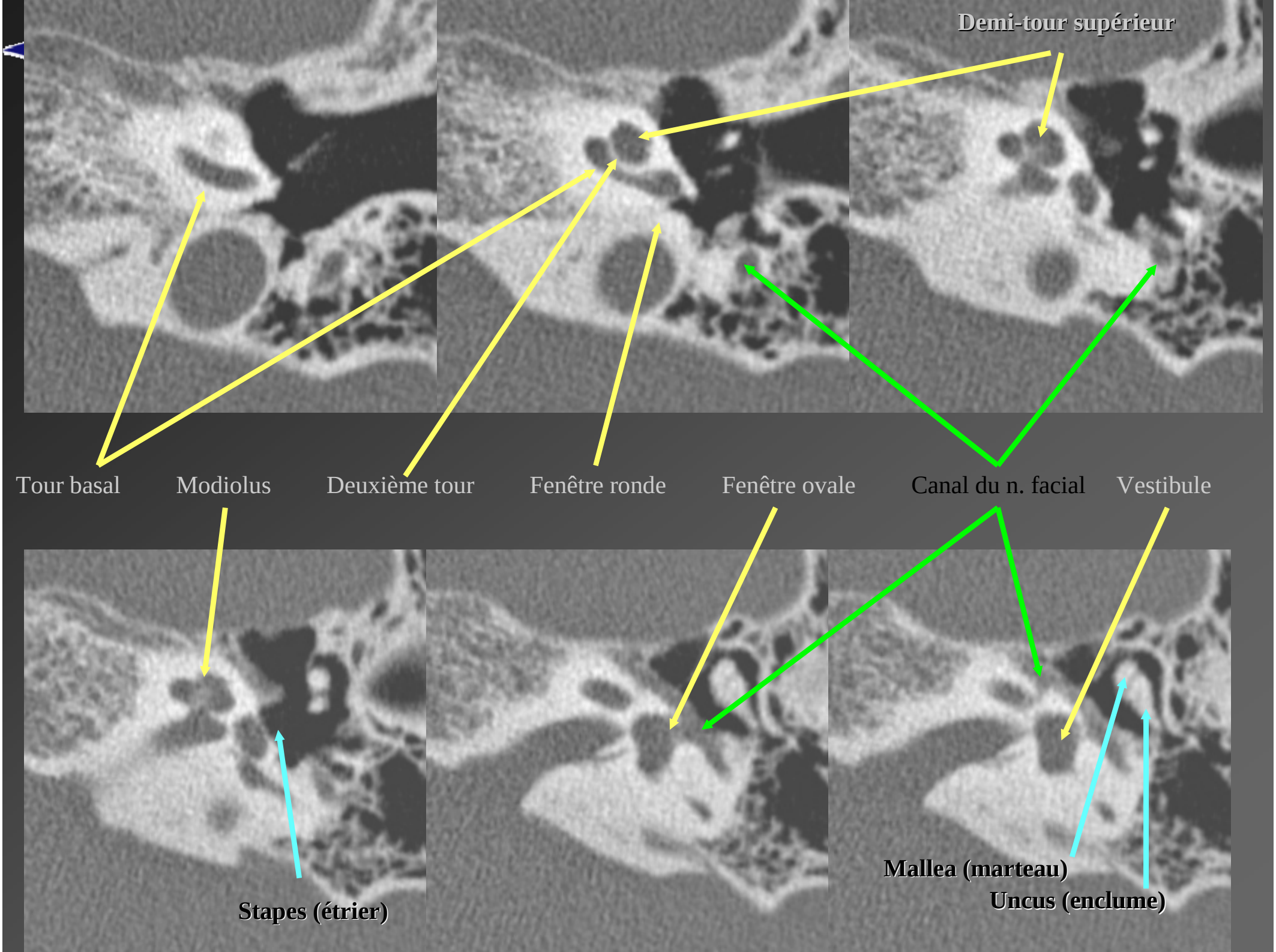




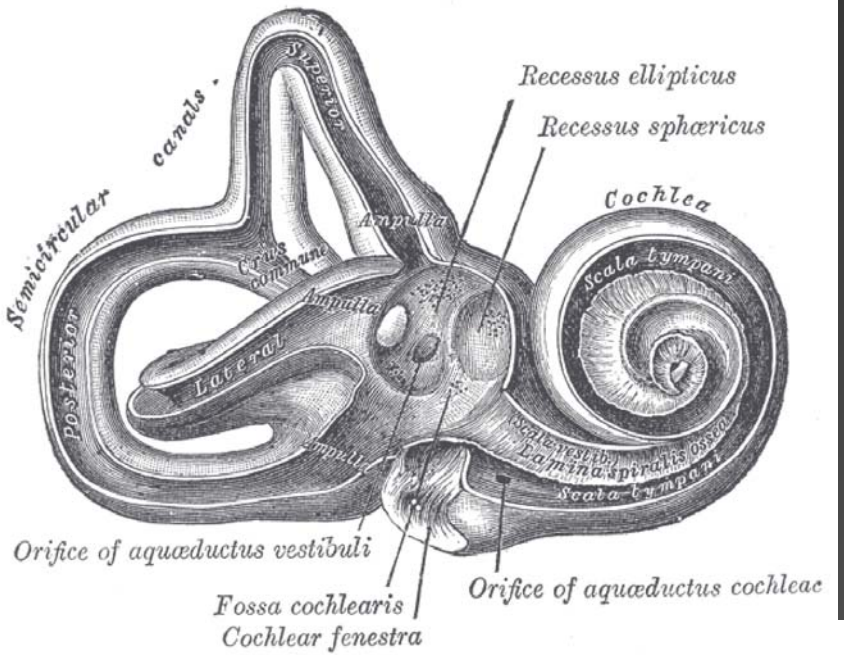
- Coupe transversale, rocher gauche.

La cochlée

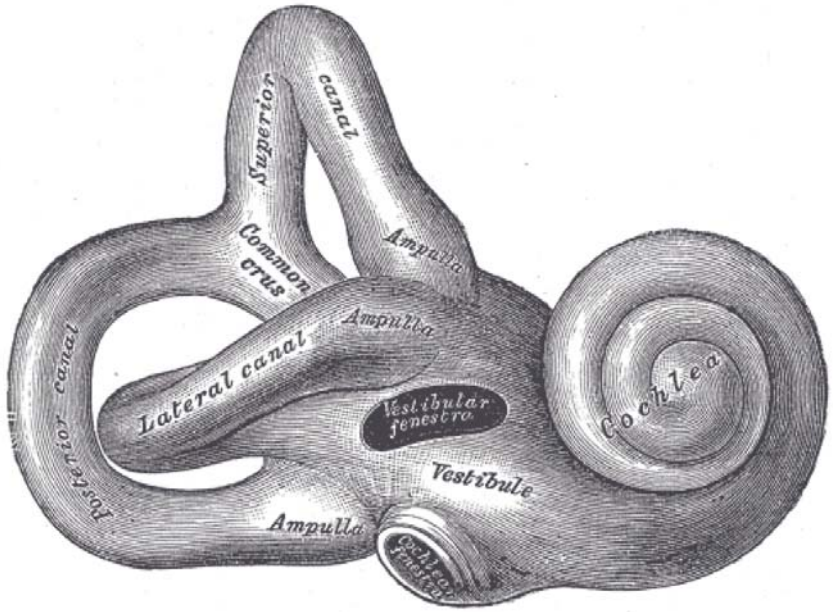
- **Retrouvons une coupe similaire dans une série de coupes successives, parallèles au plan orbito-méatal, de bas en haut**
- **Remarquez sur la succession de coupes**
  - le tour basal de la cochlée
    - Les rampes ont un diamètre similaire qui diminue vers le sommet
    - On peut distinguer la lame spirale osseuse en début du tour basal
  - Le deuxième tour
  - Le demi-tour supérieur
  - Le modiolus
    - Il apparaît sous la forme d'une zone osseuse aux contours peu distincts, rectangulaire ou cruciforme

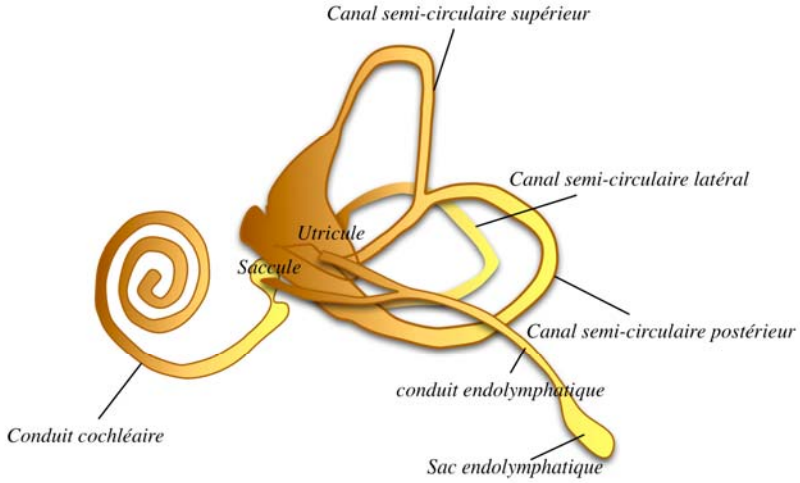

Demi-tour supérieur
Tour basal
Modiolus
Deuxième tour
Fenêtre ronde
Fenêtre ovale
Canal du n. facial
Vestibule
Stapes (étrier)
Mallea (marteau)
Uncus (enclume)

Le vestibule

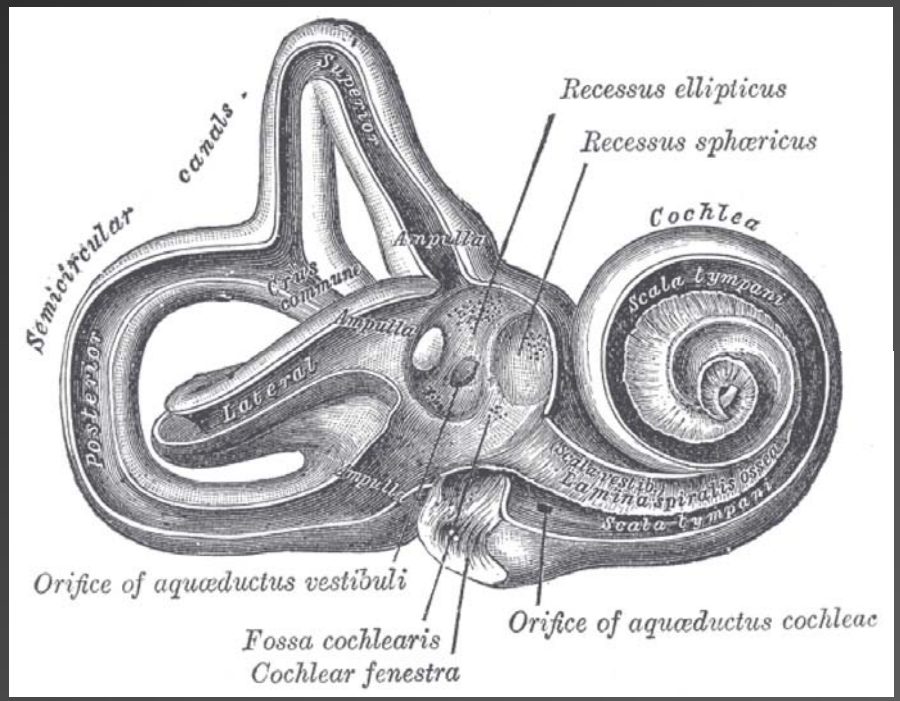


- **Cavité osseuse**
  - Quadrangulaire
  - Ouvert en dehors par la fenêtre ovale, que ferme la platine de l'étrier
- **Contient l'utricule et le saccule, portions du labyrinthe membraneux**





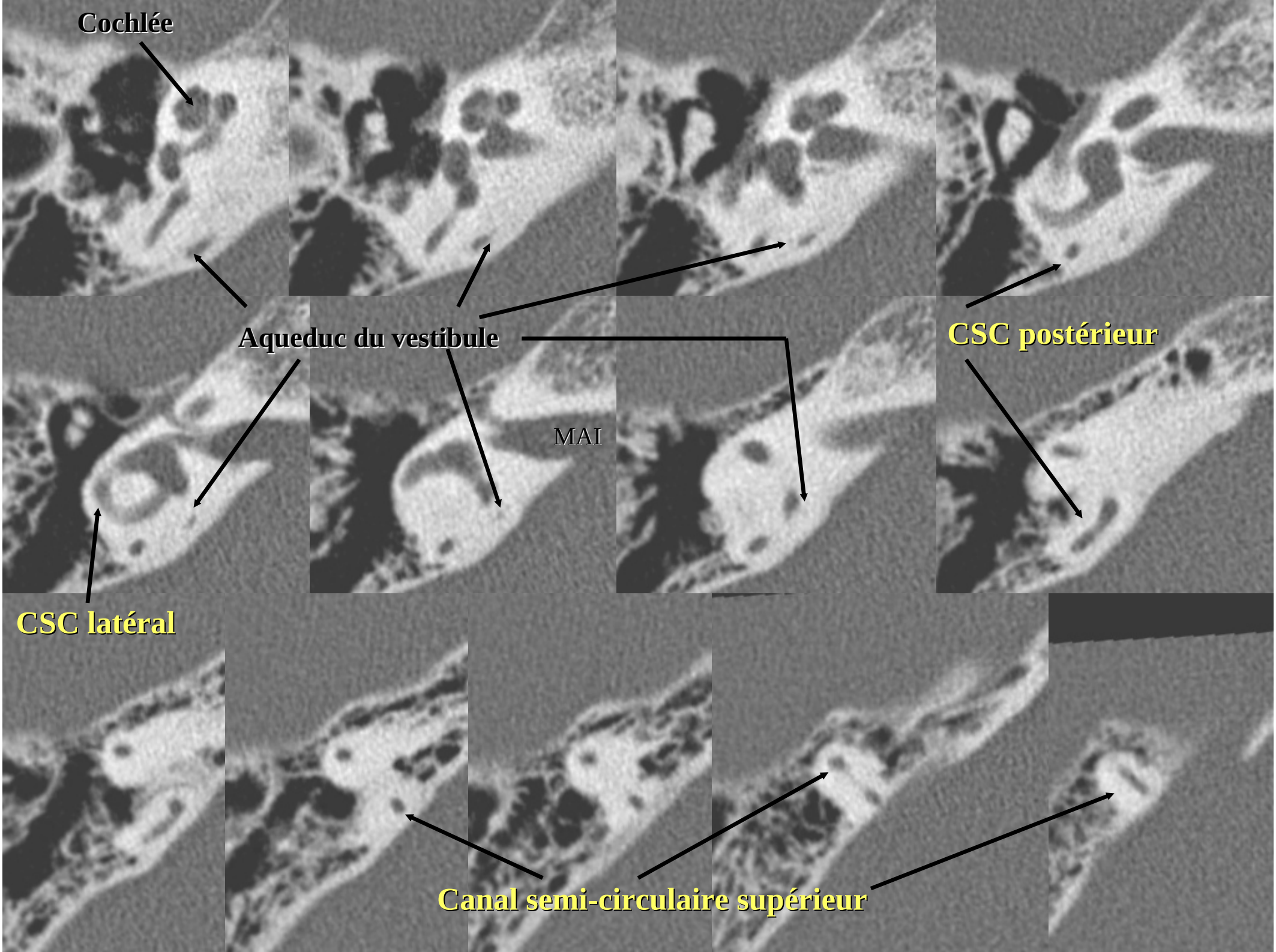
Les canaux semi-circulaires



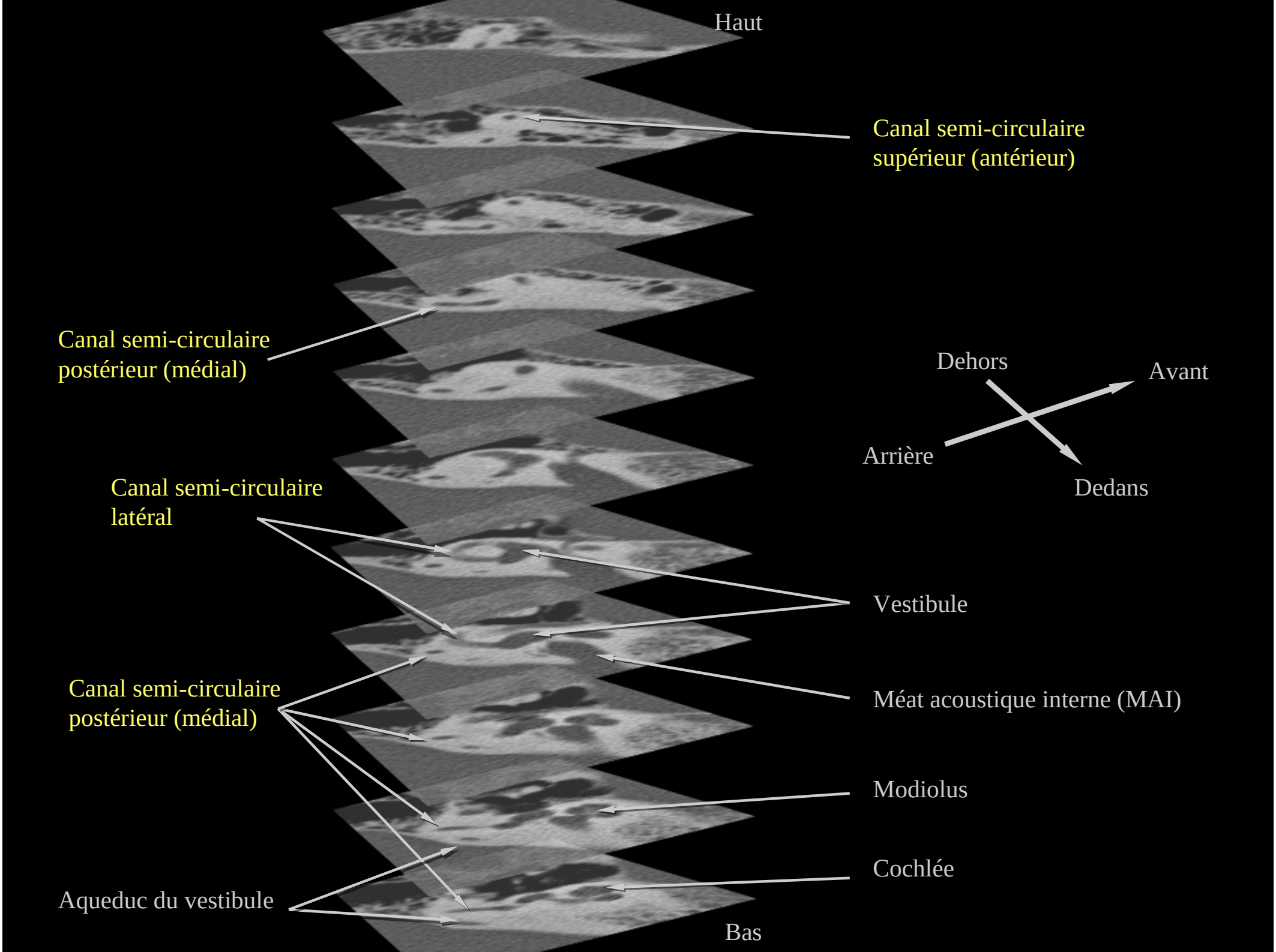
- Les canaux osseux sont bien visibles, de densité ou de signal hydrique
- Ils sont orientés dans des plans quasiment orthogonaux
- Il contiennent
  - des structures tubulaires reliées les unes au autres, appartenant au labyrinthe membraneux
  - Des zones contenant de la périlymphe

Les canaux semi-circulaires

- Reconnaissons-les sur une succession de coupes transversales
- Notez l'orientation sagittale oblique des CSC postérieur et supérieur
- Notez l'orientation du CSC latéral dans le plan orbito-méatal


Cochlée
Aqueduc du vestibule
MAI
CSC postérieur
CSC latéral
Canal semi-circulaire supérieur

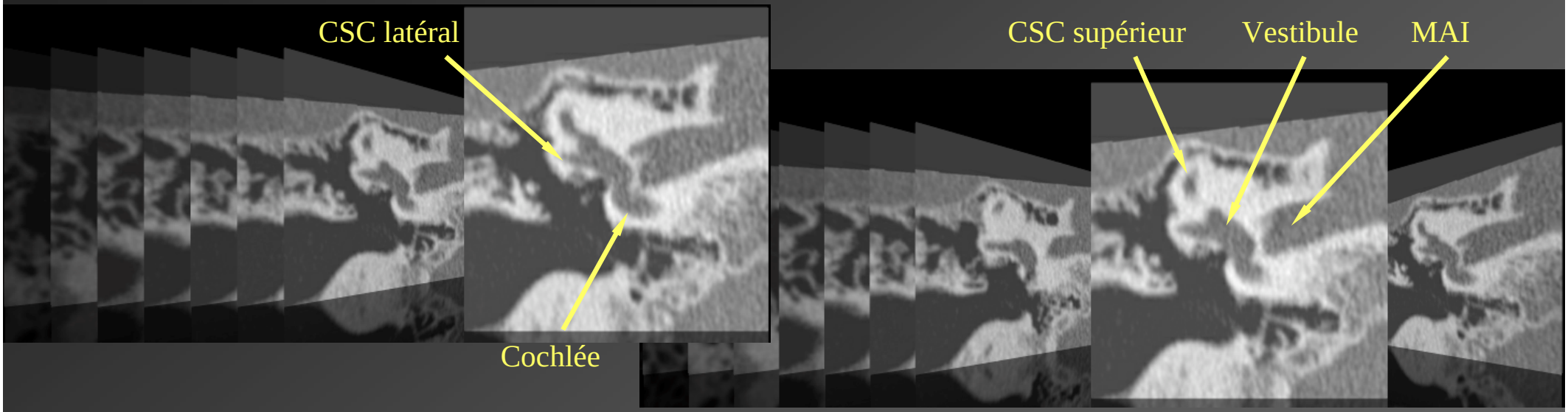
- Empilons ces coupes pour mieux comprendre en trois dimensions ...


Haut
Canal semi-circulaire supérieur (antérieur)
Canal semi-circulaire postérieur (médial)
Dehors
Avant
Arrière
Dedans
Canal semi-circulaire latéral
Vestibule
Méat acoustique interne (MAI)
Canal semi-circulaire postérieur (médial)
Modiolus
Cochlée
Aqueduc du vestibule
Bas

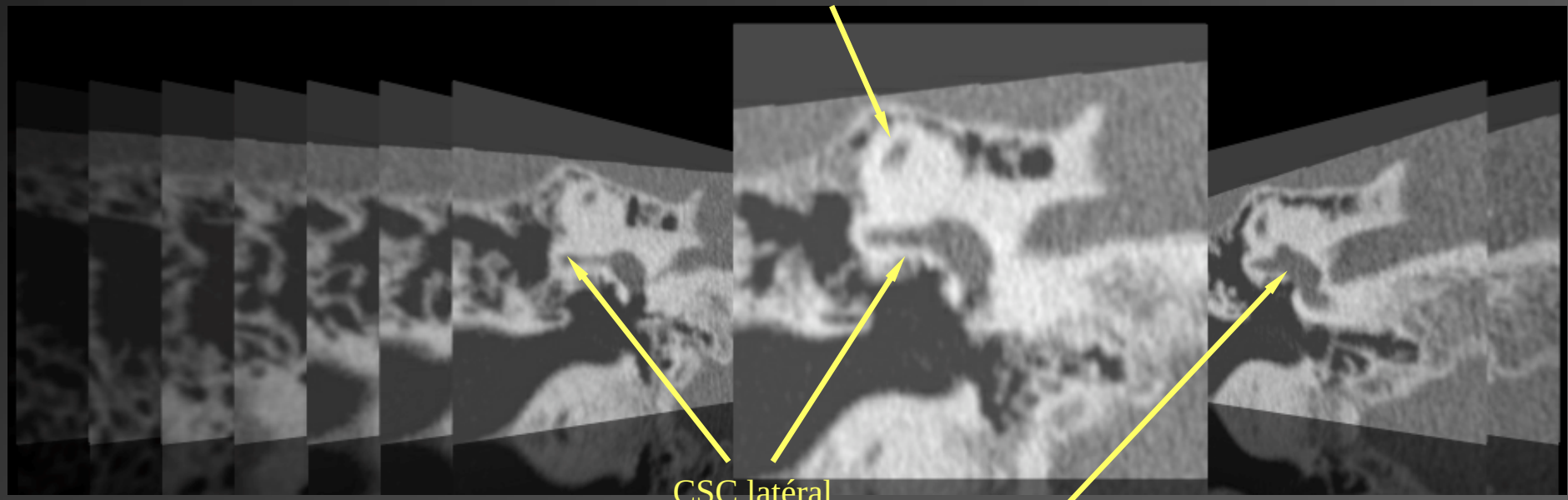
Le labyrinthe postérieur

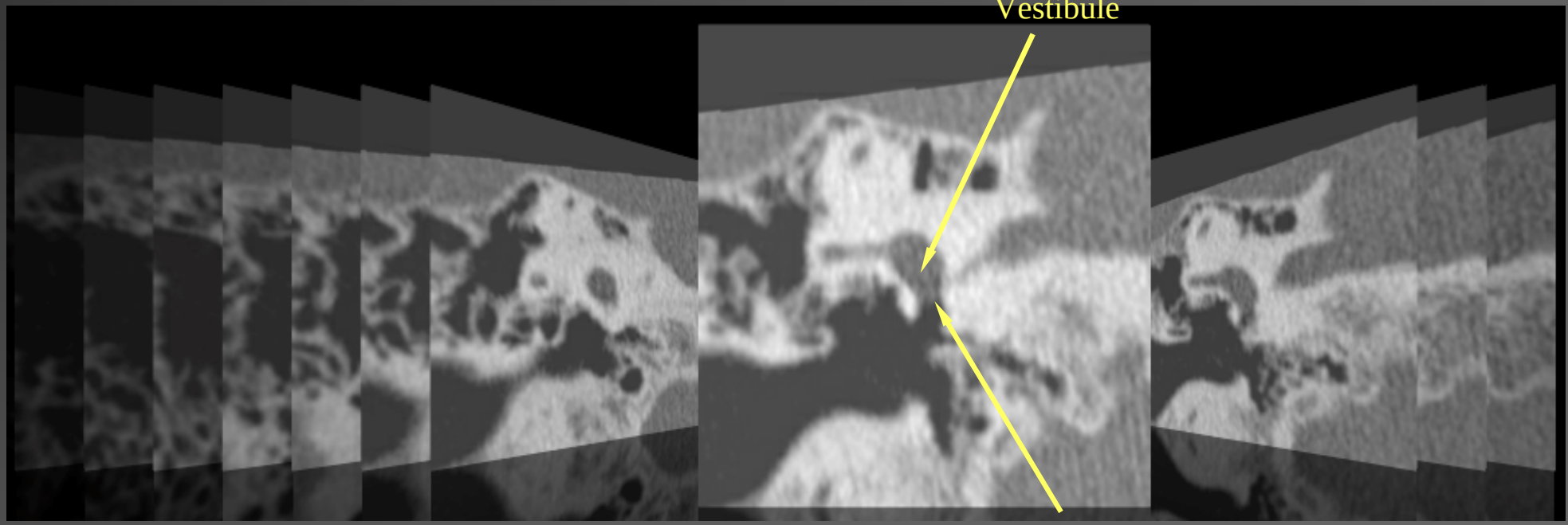
- Voyons les structures du labyrinthe postérieur , d'avant en arrière, sur des coupes frontales
- Remarquez l'orientation des canaux semi-circulaires
- Remarquez, en arrière, l'aqueduc du vestibule, qui contient le conduit endolymphatique, de faible calibre et de trajet descendant vers l'arrière et la fosse qui contient le sac endolymphatique

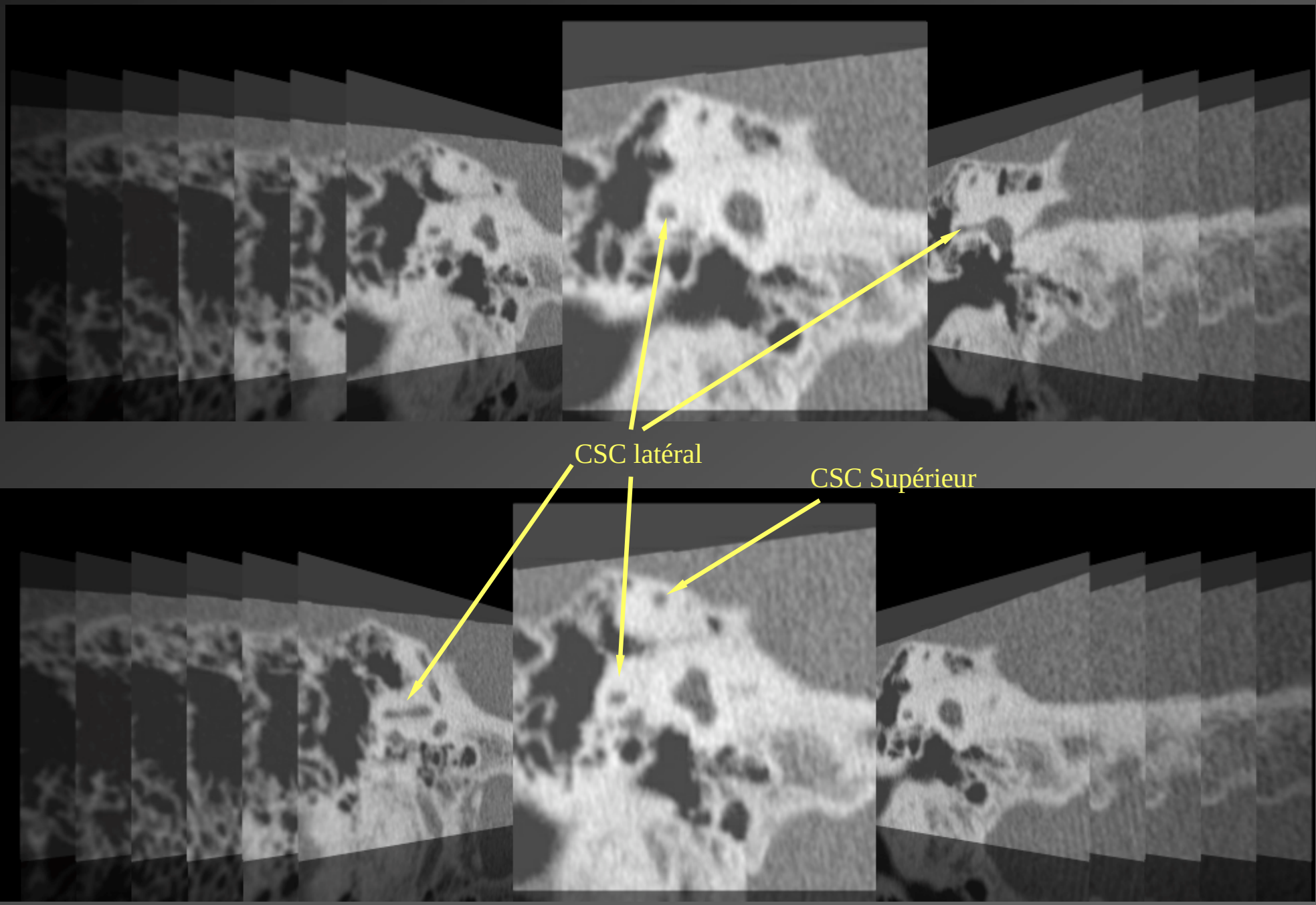
Le labyrinthe postérieur

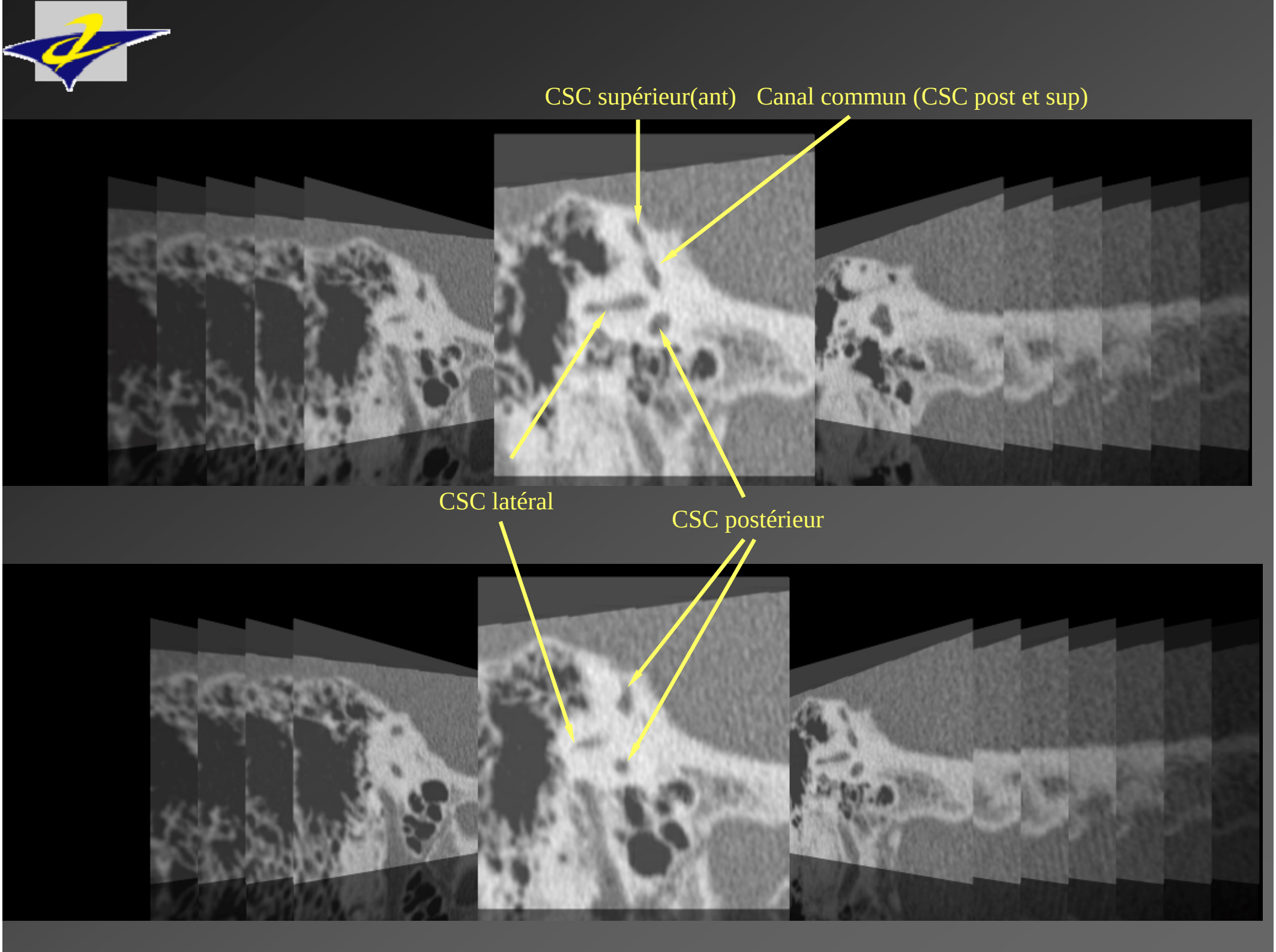


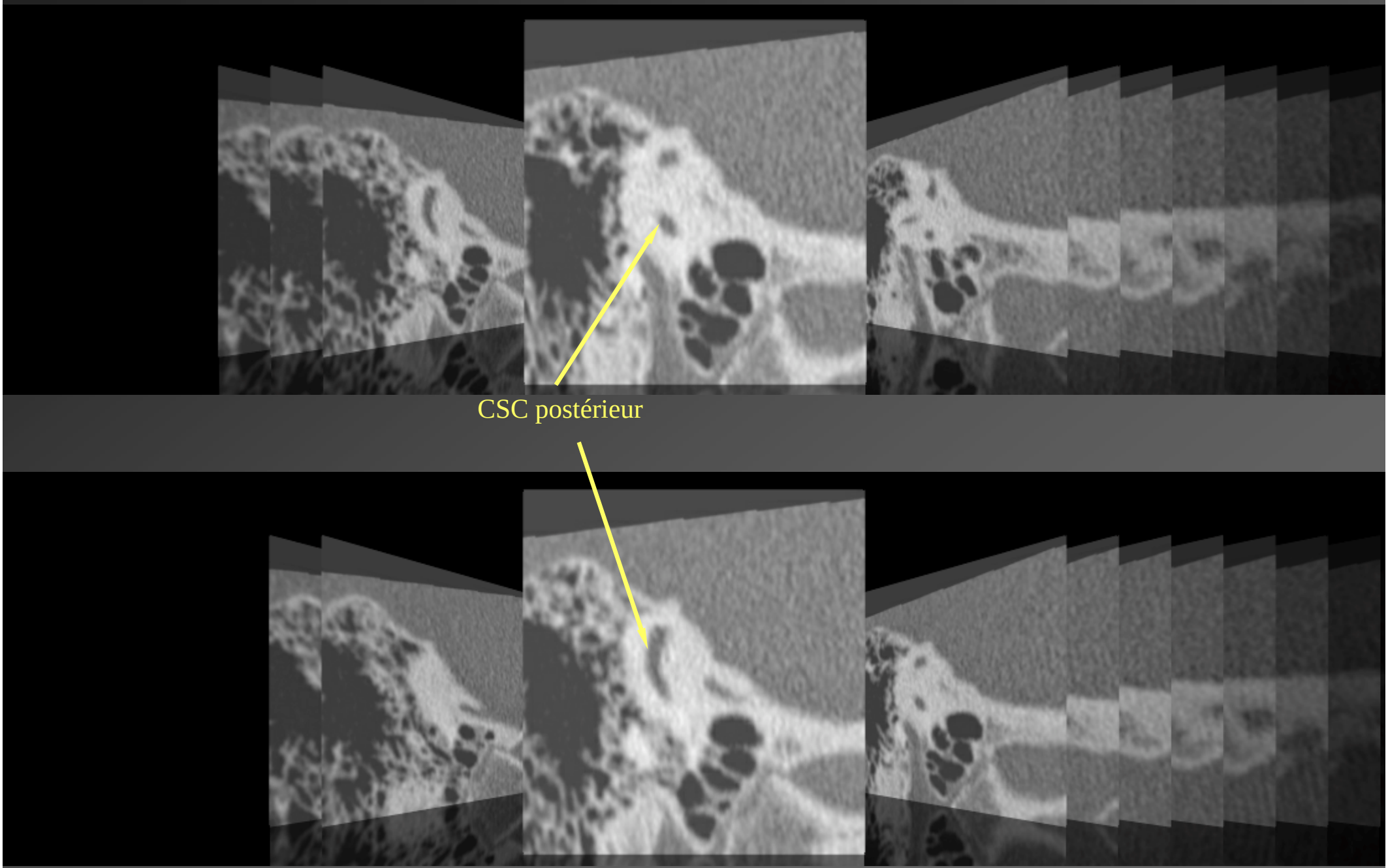
- **Regardez ce crocodile :**
  - Sa gueule grande ouverte est formée par l'origine du CSC latéral, et en haut par le CSC supérieur (antérieur)
  - Son corps est formé par le vestibule, sous son ventre la fenêtre ovale
  - Sa queue est le début du premier tour de la cochlée qui part vers l'avant.


CSC supérieur
CSC latéral

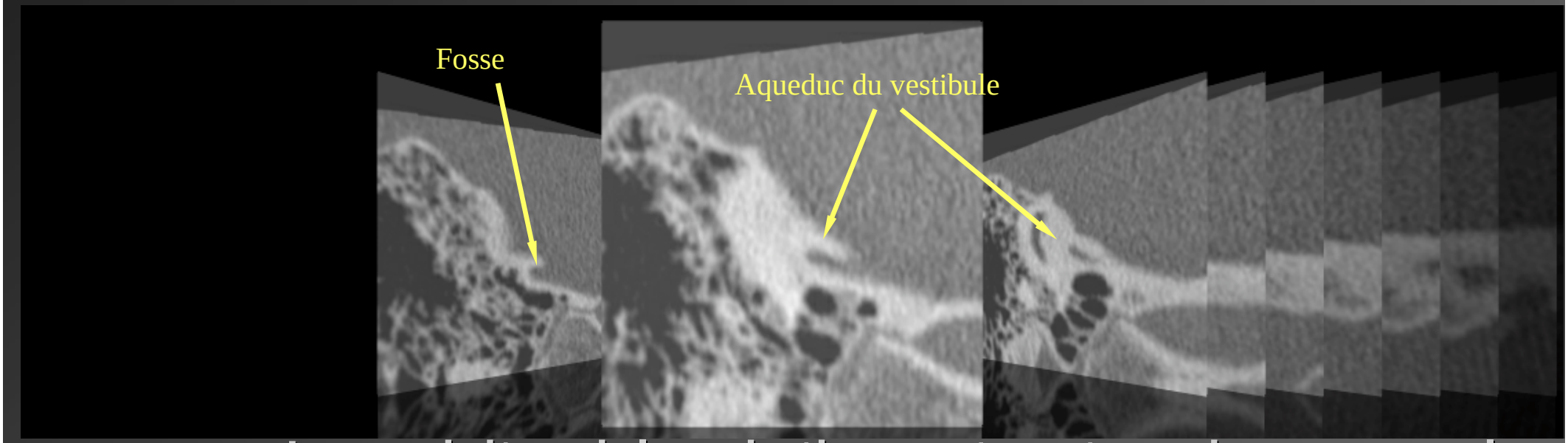

Vestibule
Fenêtre ronde


CSC latéral
CSC Supérieur

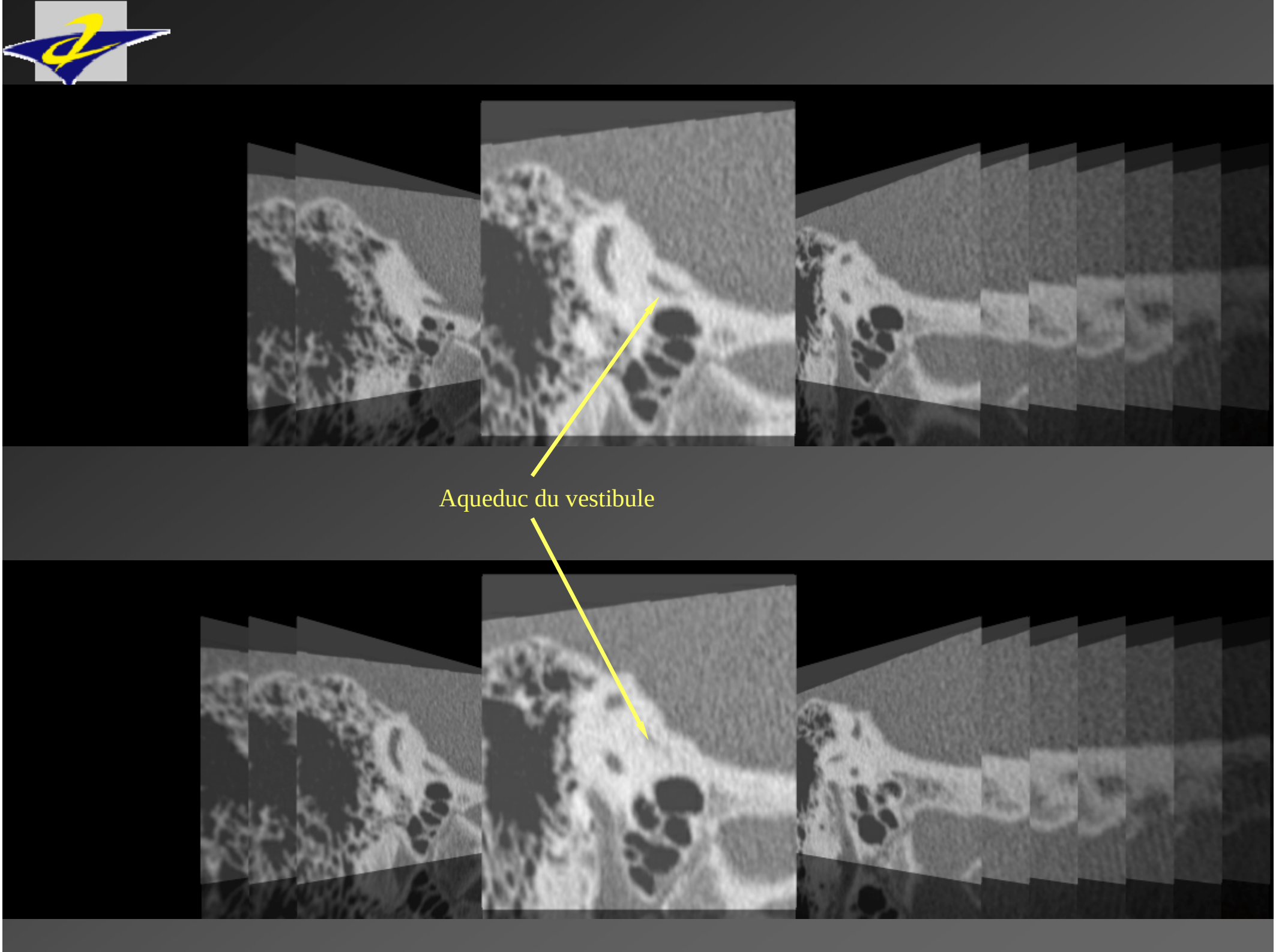

CSC supérieur(ant)
Canal commun (CSC post et sup)
CSC latéral
CSC postérieur

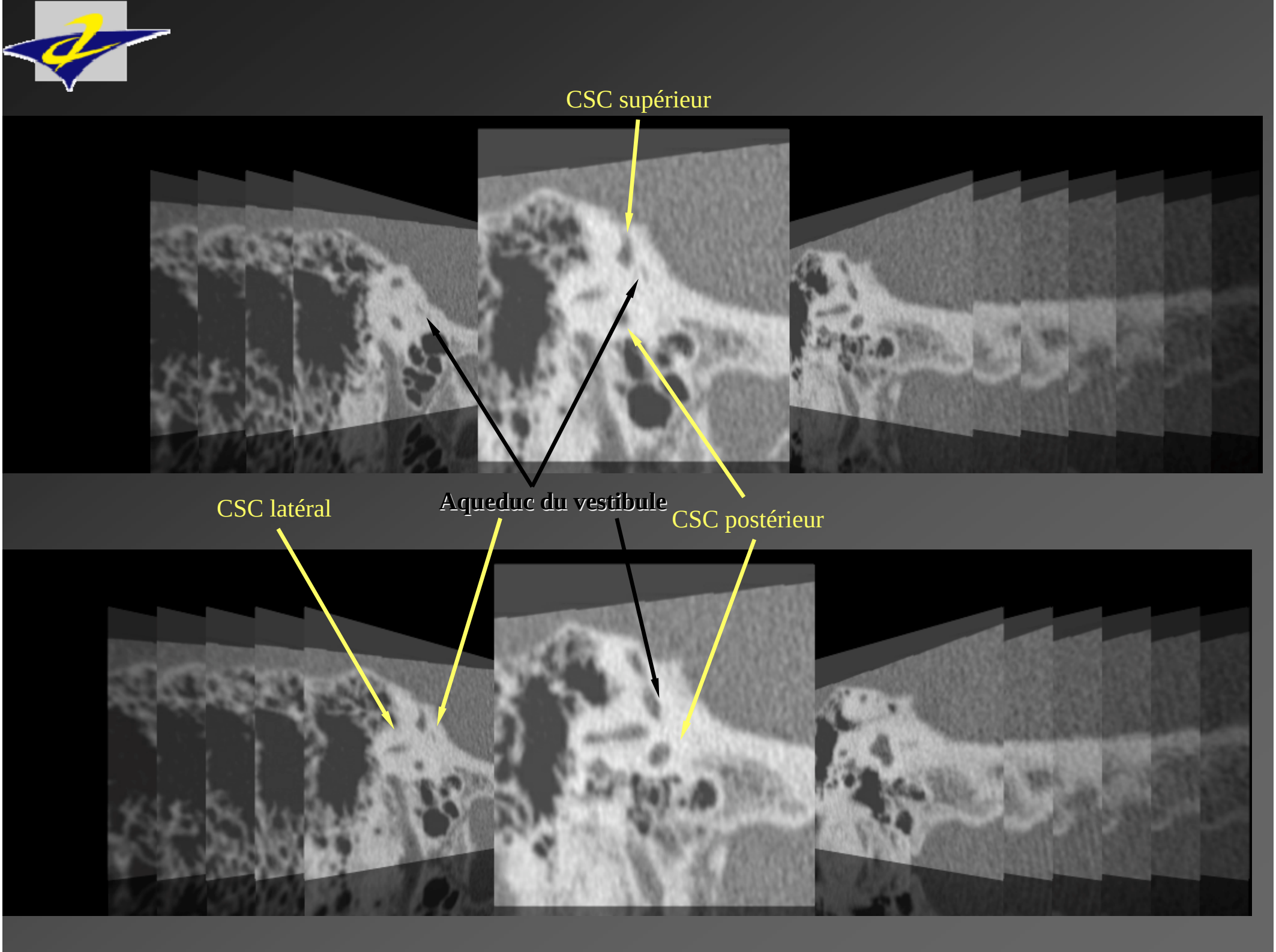

CSC postérieur

L’aqueduc du vestibule



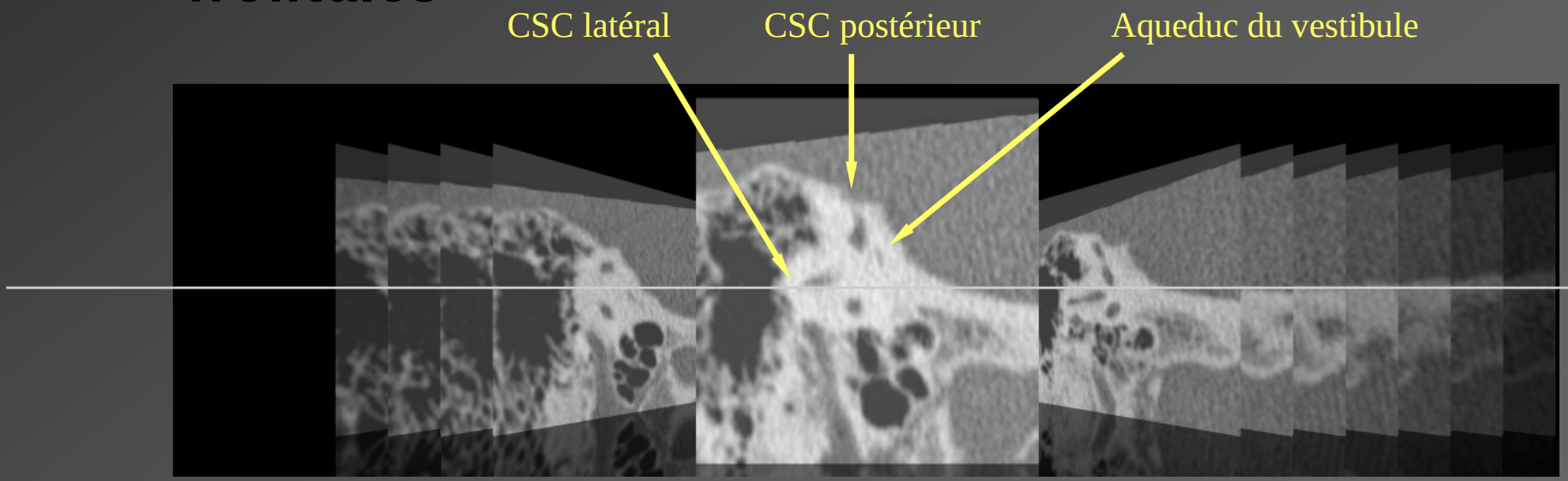
- Le conduit endolymphatique est contenu dans un canal osseux, l’aqueduc du vestibule
- Observez le ici partant de la fossette où se trouve le sac endolymphatique
- Son trajet est légèrement ascendant et se dirige vers l’avant en se rétrécissant. Revenons vers l’avant…


Aqueduc du vestibule

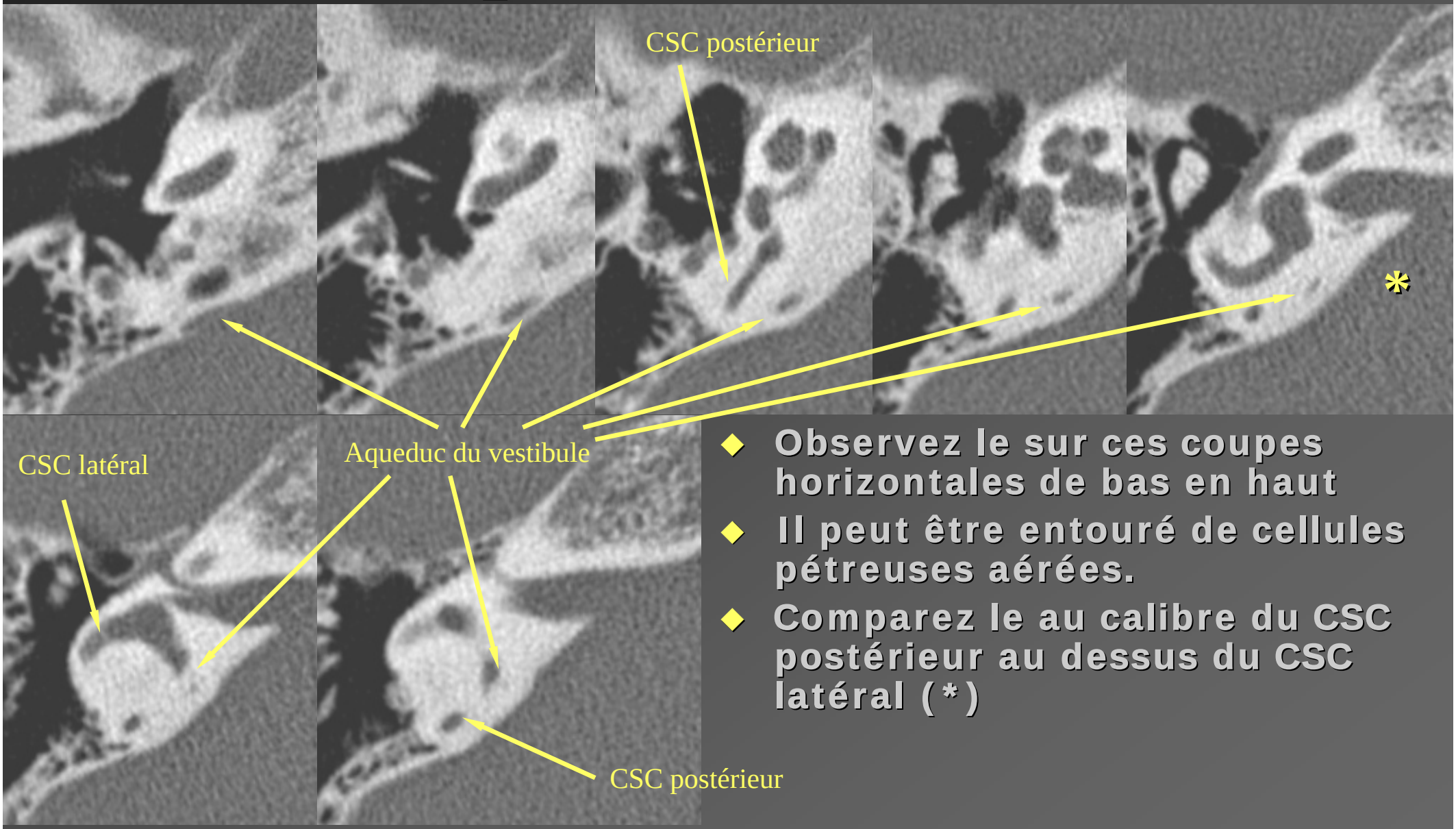

CSC supérieur
CSC latéral
Aqueduc du vestibule
CSC postérieur

L’aqueduc du vestibule

- Le calibre normal de l’aqueduc du vestibule est inférieur à celui du canal semi-circulaire postérieur qu’il côtoie.
- On l’apprécie au-dessus du niveau horizontal du CSC latéral, sur les coupes horizontales ou frontales



L'aqueduc du vestibule

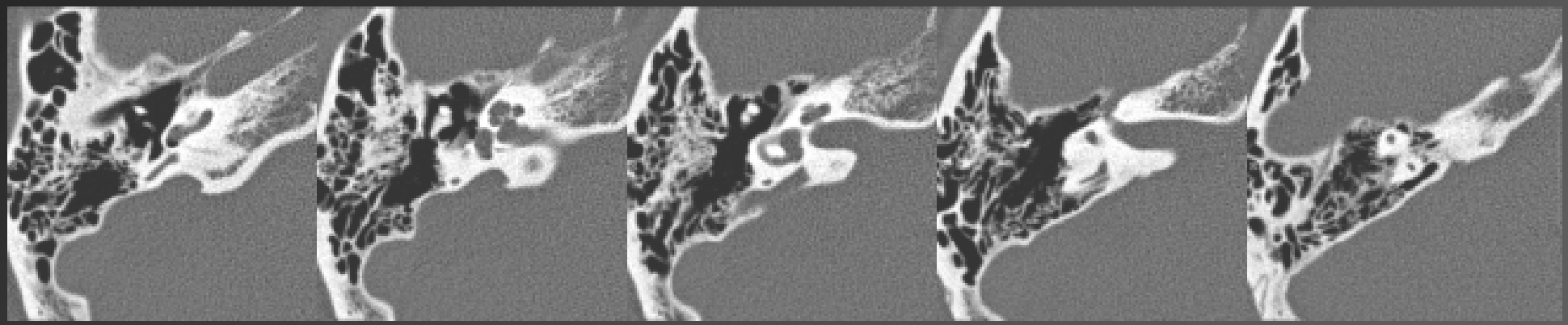


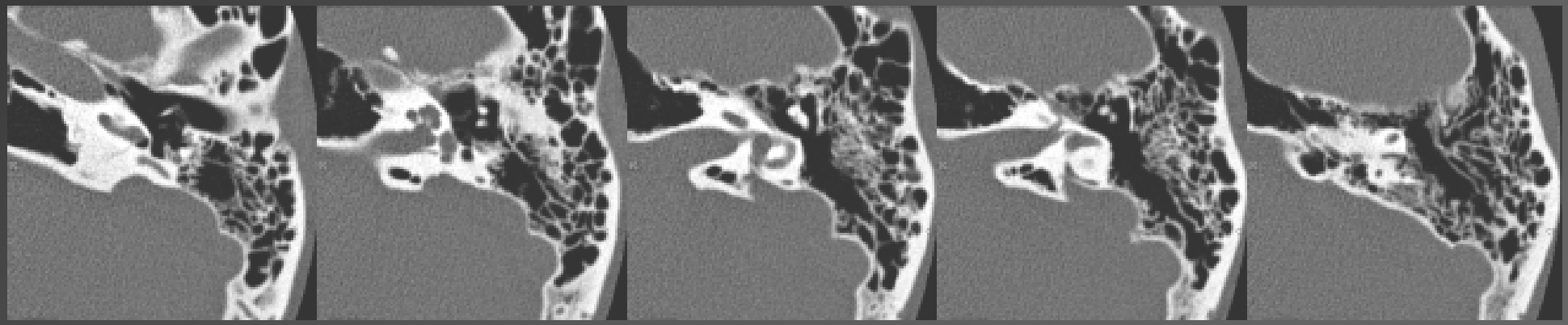
- Observez le sur ces coupes horizontales de bas en haut
- Il peut être entouré de cellules pétreuses aérées.
- Comparez le au calibre du CSC postérieur au dessus du CSC latéral (*)

Quiz 1

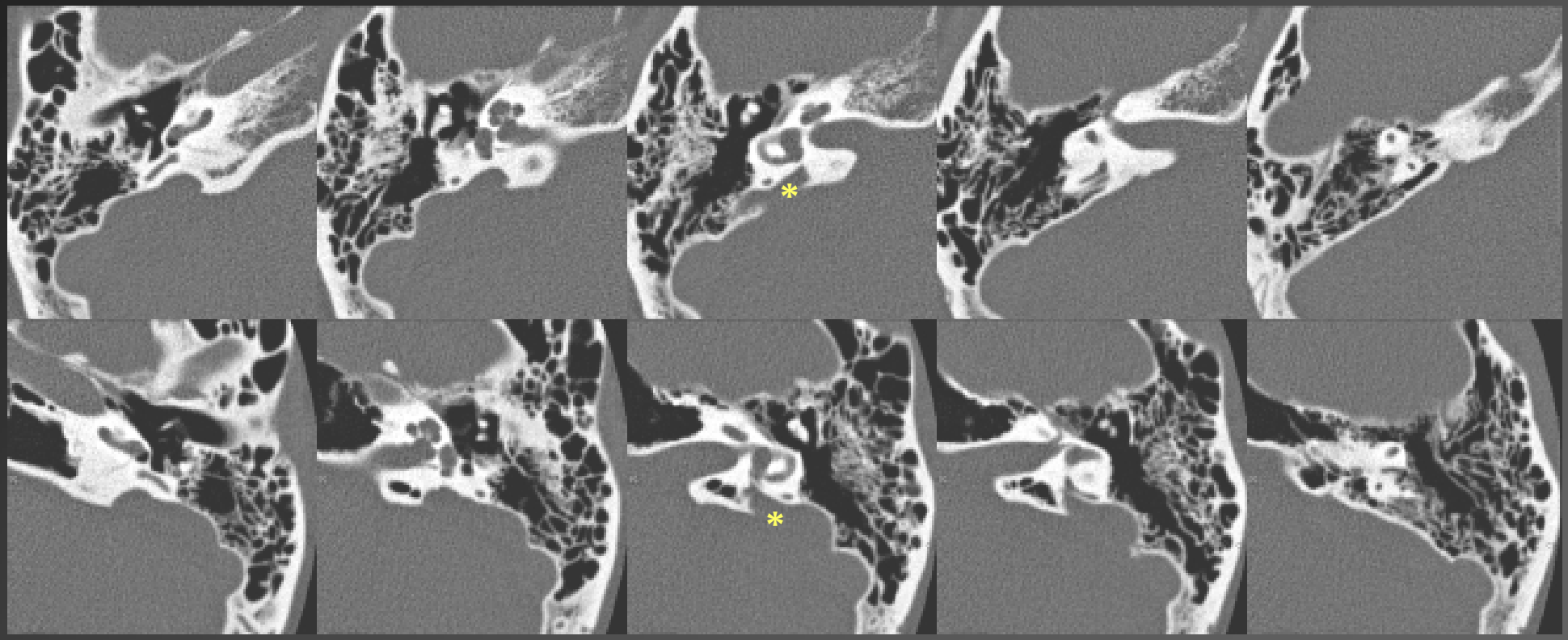
- **Homme de 50 ans**
- **Deuxième épisode de surdité brusque, après un traumatisme crânien.**
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires?
    - De la cochlée?
    - Du vestibule?
    - De l'aqueduc du vestibule

Quiz 1





Quiz 1 : réponse



- De façon bilatérale, l'aqueduc du vestibule est dilaté (*)
- Il s'agit de la déformation la plus courante
- Dans ce cas la cochlée paraît correctement formée
  - Le modiolus est visible
- Les canaux semi-circulaires et le vestibule sont d'aspect habituel

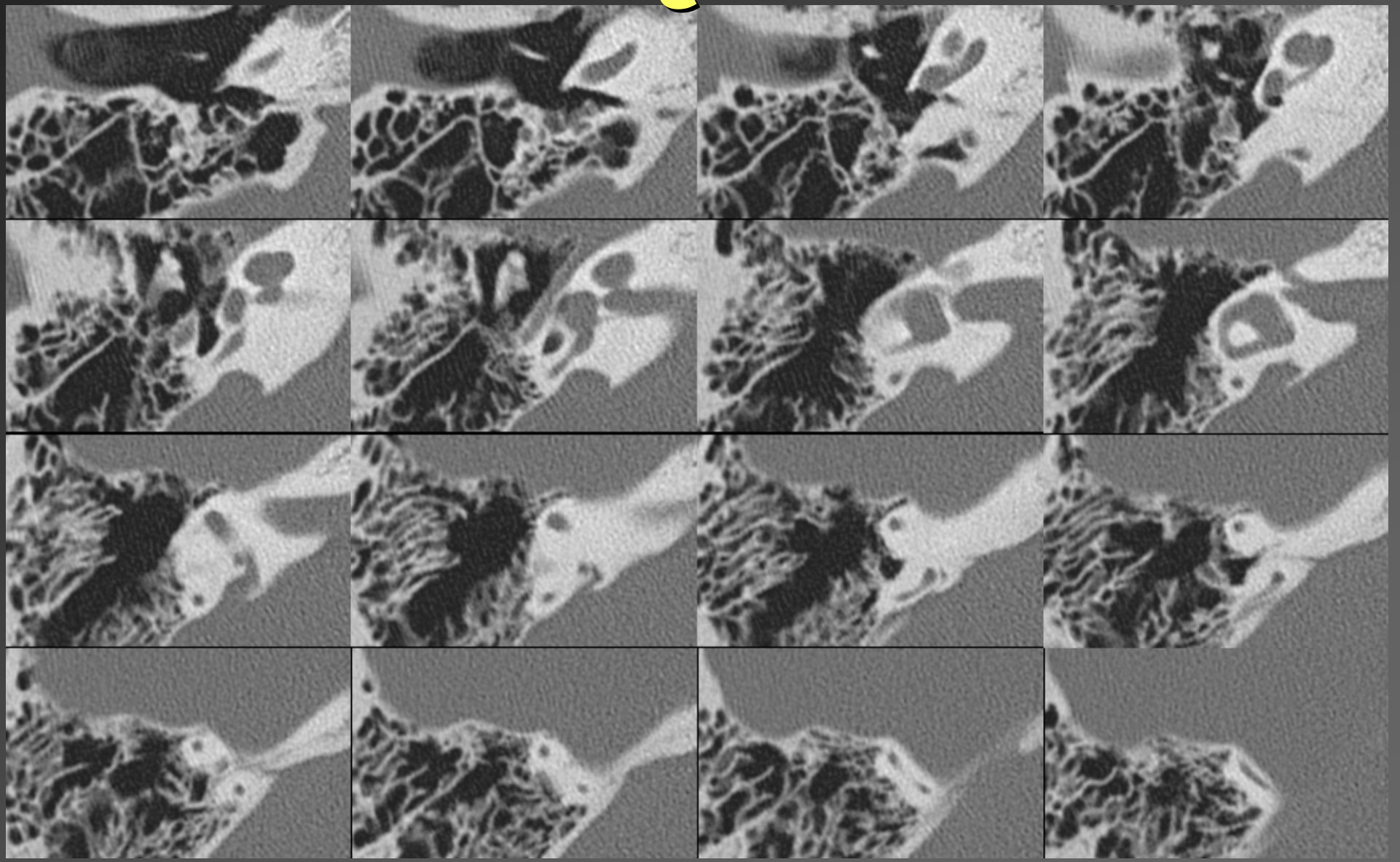
Plan

- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7
- **Suivant…**

Quiz 2

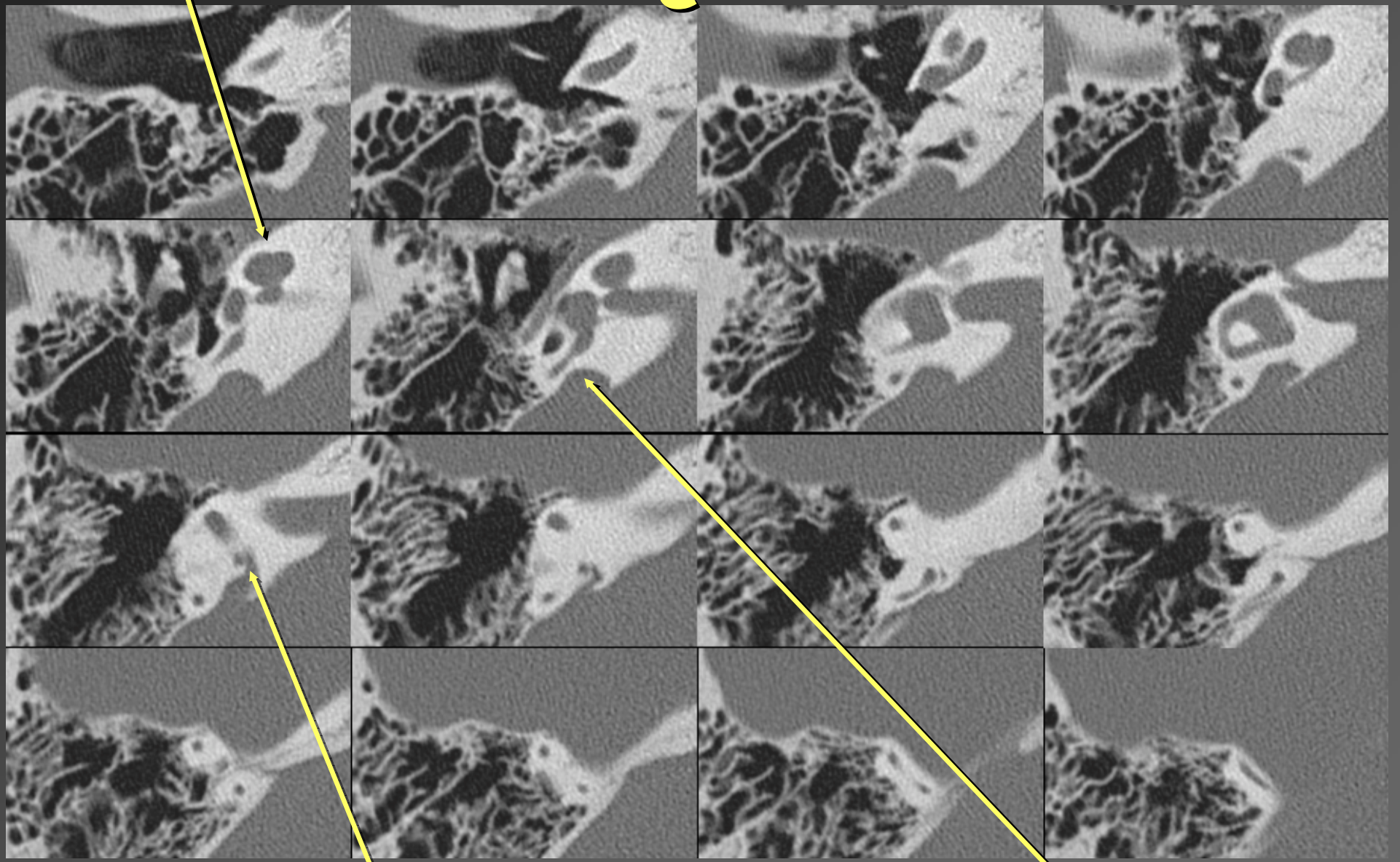
- **Enfant de 6 ans**
- **Absence de malformation apparente**
- **Surdité congénitale**
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires?
    - De la cochlée?
    - Du vestibule?
    - De l'aqueduc du vestibule?

Quiz 2



Quiz 2

Cochlée grossière, incomplète
Modiolus absent

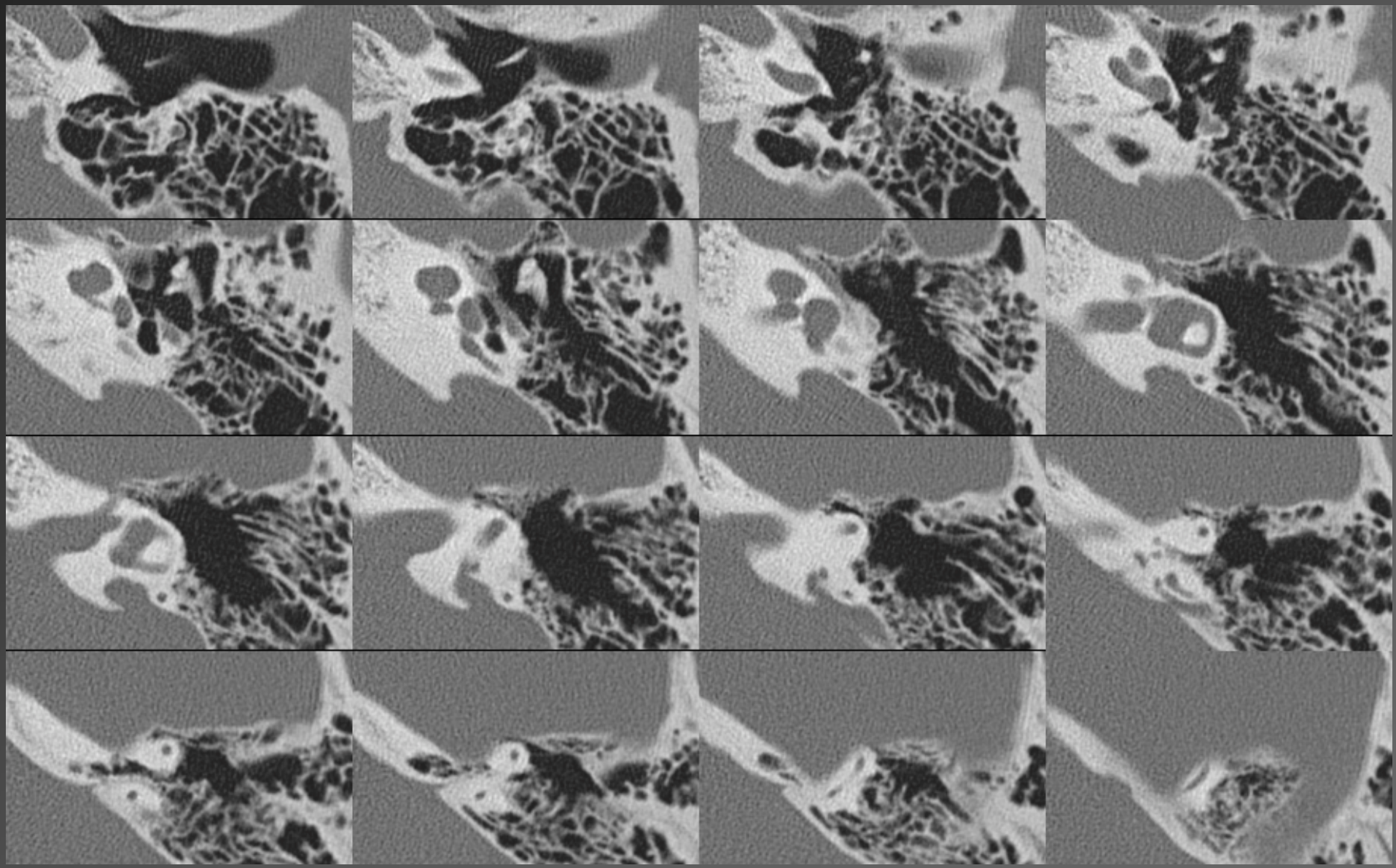


Dilatation de l'aqueduc du vestibule au niveau du sac endolymphatique et du conduit

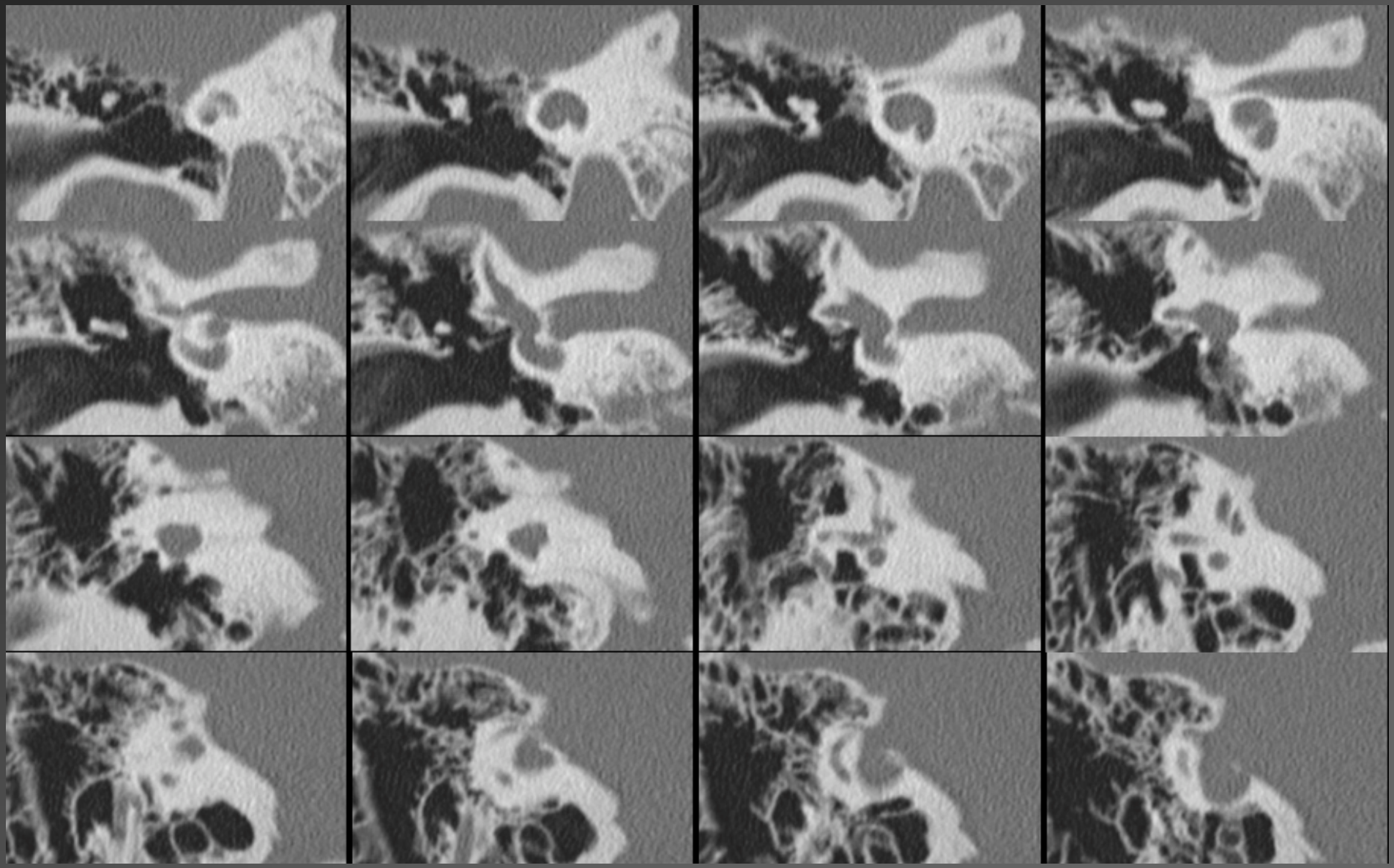
Quiz 2

- **Cette malformation comprend**
  - Une cochlée insuffisamment enroulée, incomplète
  - Un modiolus non visible
  - Un aqueduc du vestibule dilaté
- **Elle correspond à la description princeps de Mondini**
- **Elle entre ici dans le cadre d'un syndrome de Pendred**

Quiz 2: coté gauche



Quiz 2 : aspect en coupes frontales



Le syndrome de Pendred

- **Il associe :**
  - Une surdité neurosensorielle, moyenne à profonde, aggravative
  - Un goître apparaissant avant 40 ans, souvent hypothyroïdien
  - Une hypo- ou une aréflexie vestibulaire
- **La TDM montre**
  - une malformation de l'oreille interne de type Mondini
  - Parfois seulement une dilatation de l'aqueduc

Hors du cadre d'un syndrome polymalformatif

- **Une malformation de Mondini vraie**
- **Ou une dilatation isolée de l'aqueduc du vestibule(1)**
- **Orientent vers une anomalie génétique par mutation du gène de la Pendrine (PDS)**
  - Syndrome de Pendred
  - Ou surdité sans atteinte thyroïdienne (DFNB4)

(1) En fait, cette dernière semble rarement isolée. Elle serait le plus souvent associée au moins à une anomalie du modiolus.

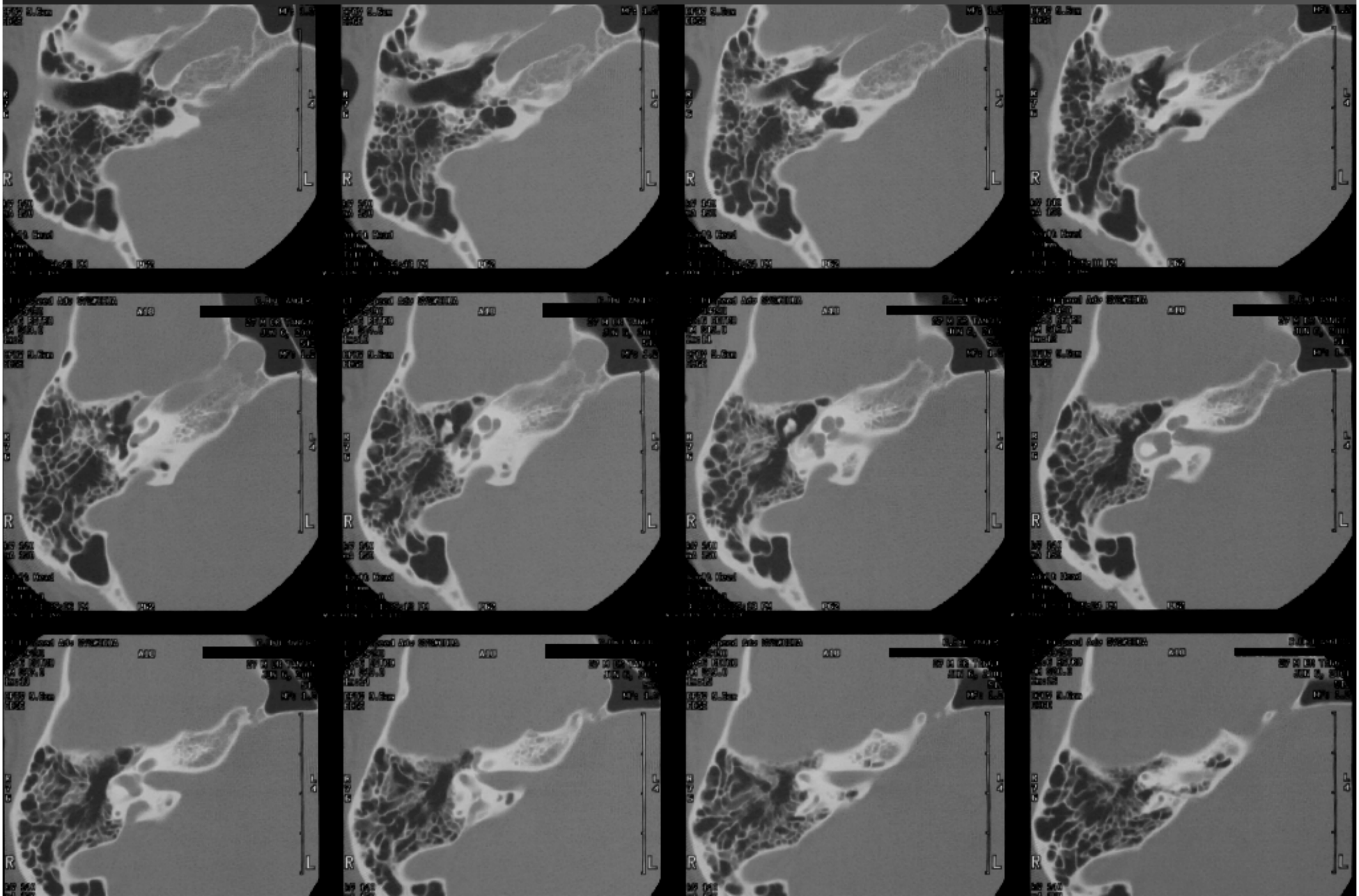
Plan

- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7
- **Suivant…**

Quiz 3

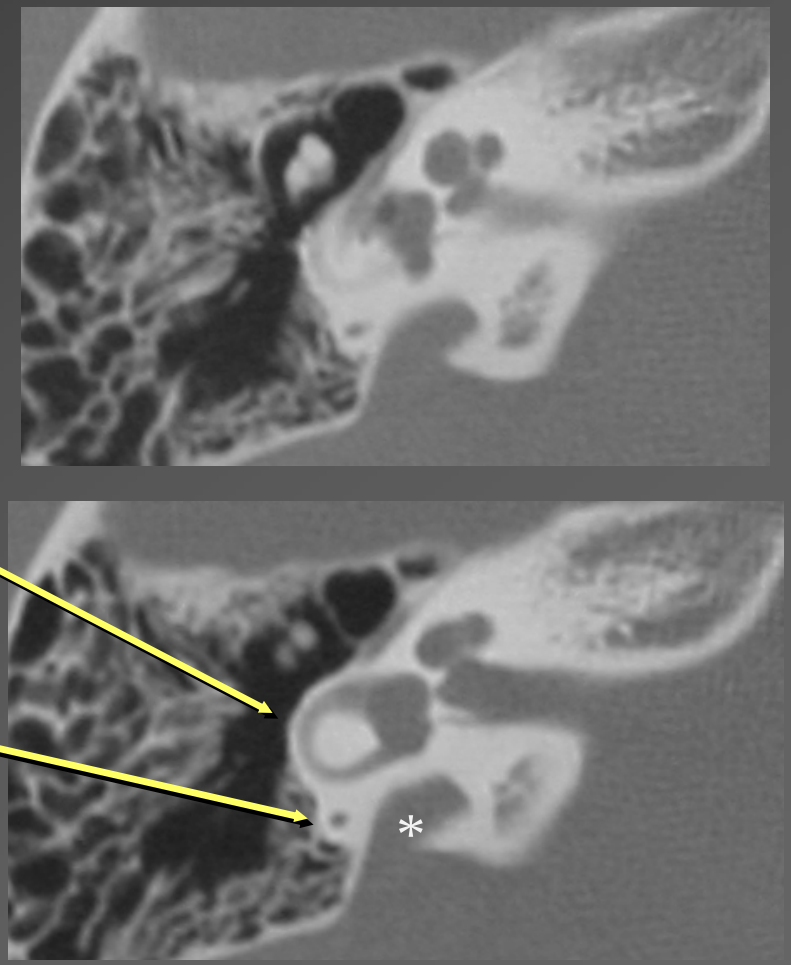
- **Homme de 27 ans**
- **Surdité depuis l'enfance**
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires?
    - De la cochlée?
    - Du vestibule?
    - De l'aqueduc du vestibule?

Quiz 3



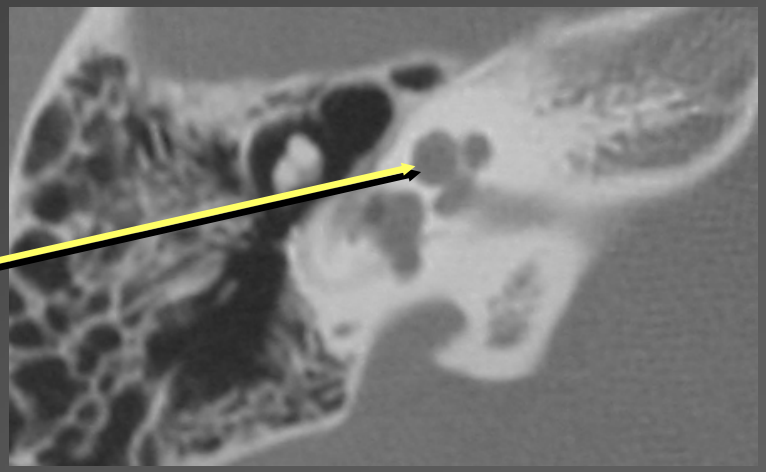
Quiz 3

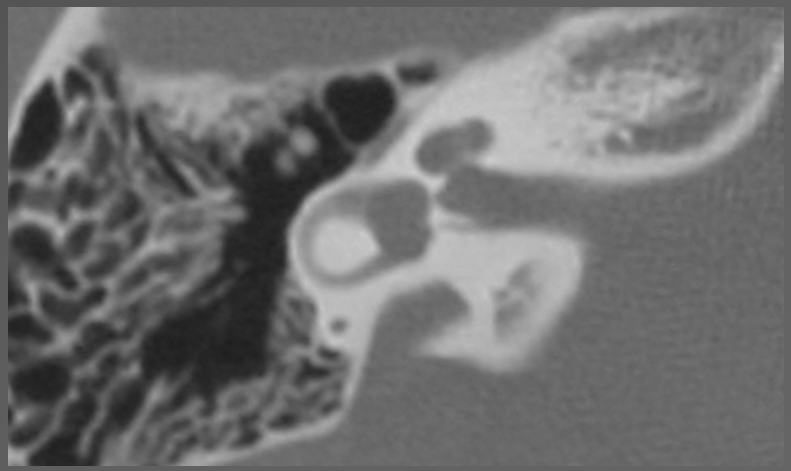
- **Zoomons un peu…**
- **L'aqueduc du vestibule est dilaté ***
  - Vous devez l'apprécier au dessus du canal semi-circulaire latéral, en dedans du CSC postérieur
- **Comment trouvez-vous la cochlée?**



Quiz 3

- **Comment trouvez-vous la cochlée?**
  - Regardez attentivement le modiolus : il est incomplet
  - Le deuxième tour n’est pas séparé du demi-tour supérieur





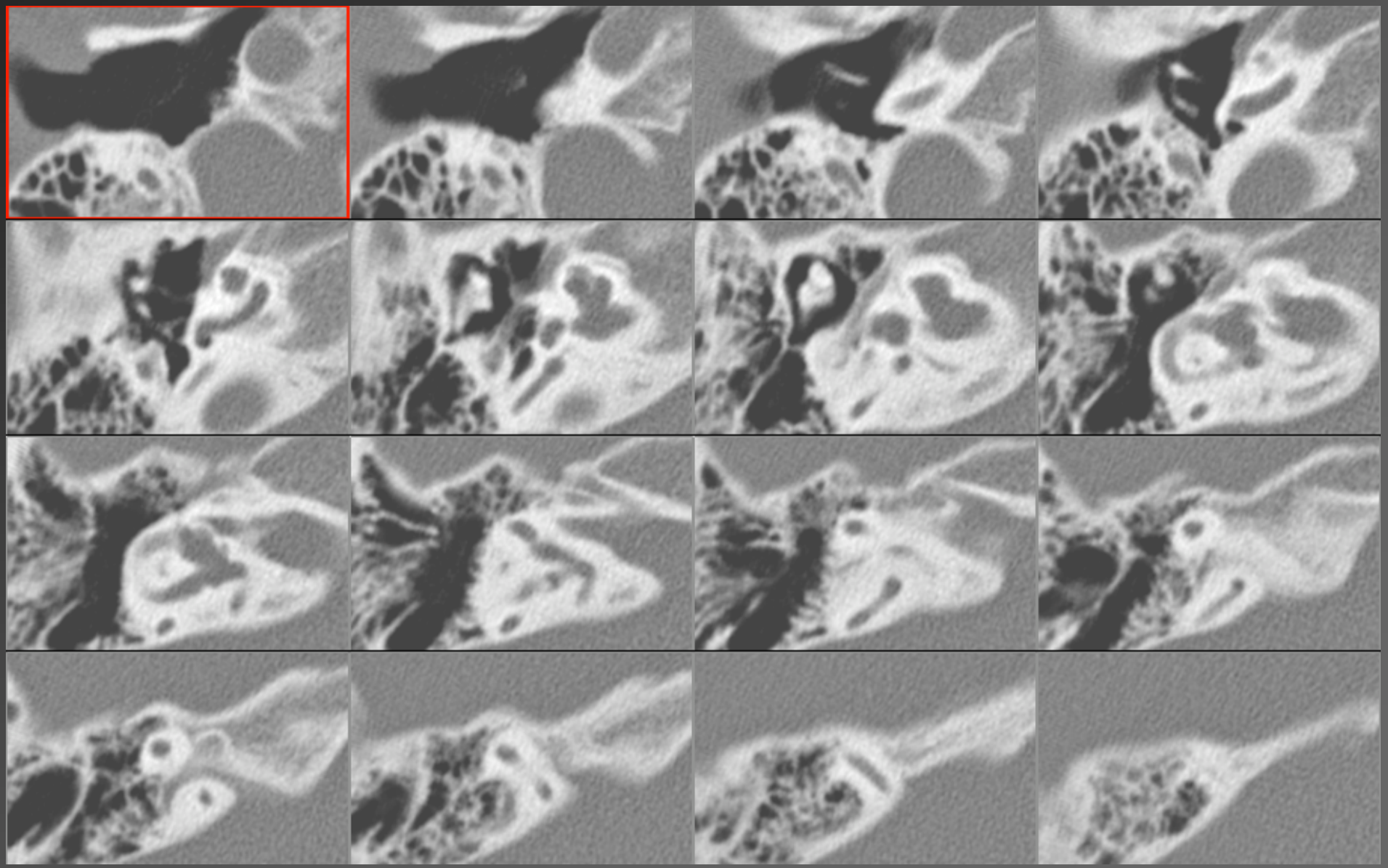
Plan

- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7
- **Suivant…**

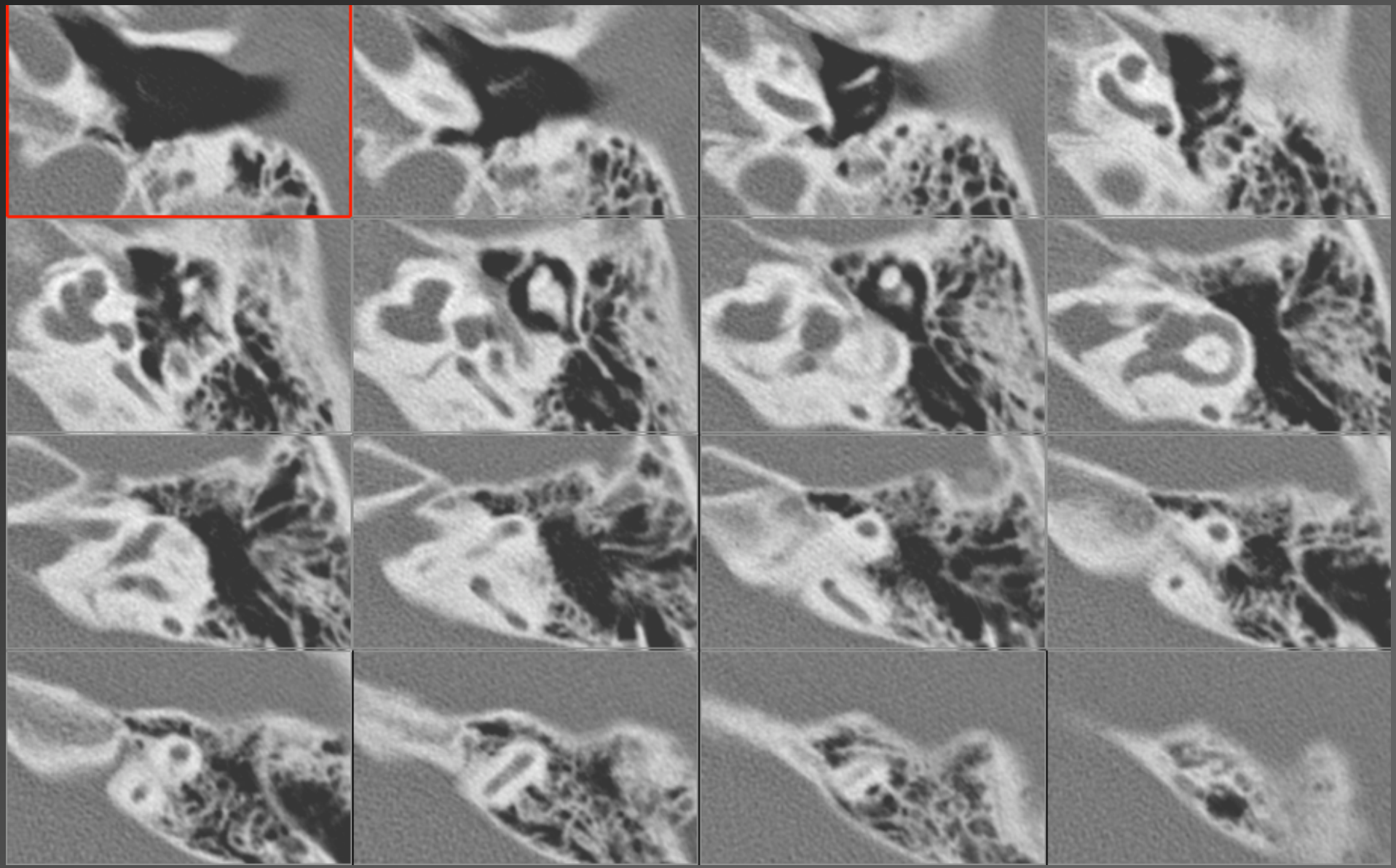
Quiz 4

- **Il s'agit d'un enfant de 3 ans,**
- **Sourd depuis la naissance**
- **Sans malformation apparente ni contexte familial**
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires?
    - De la cochlée?
    - Du vestibule?
    - De l'aqueduc du vestibule?

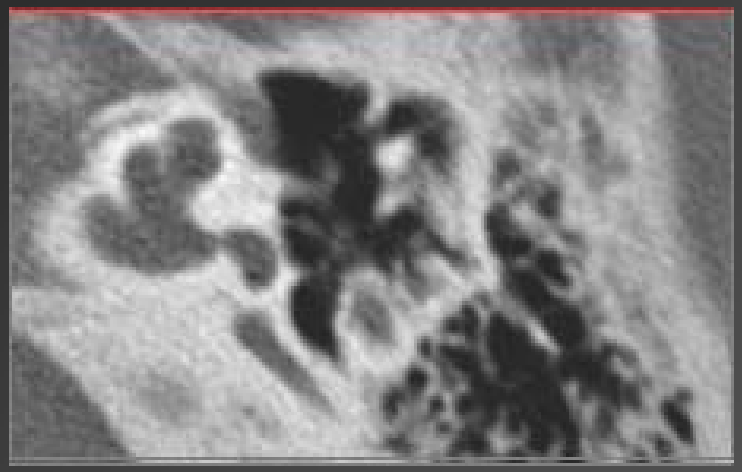
Quiz 4 : Rocher droit



Quiz 4 : Rocher gauche

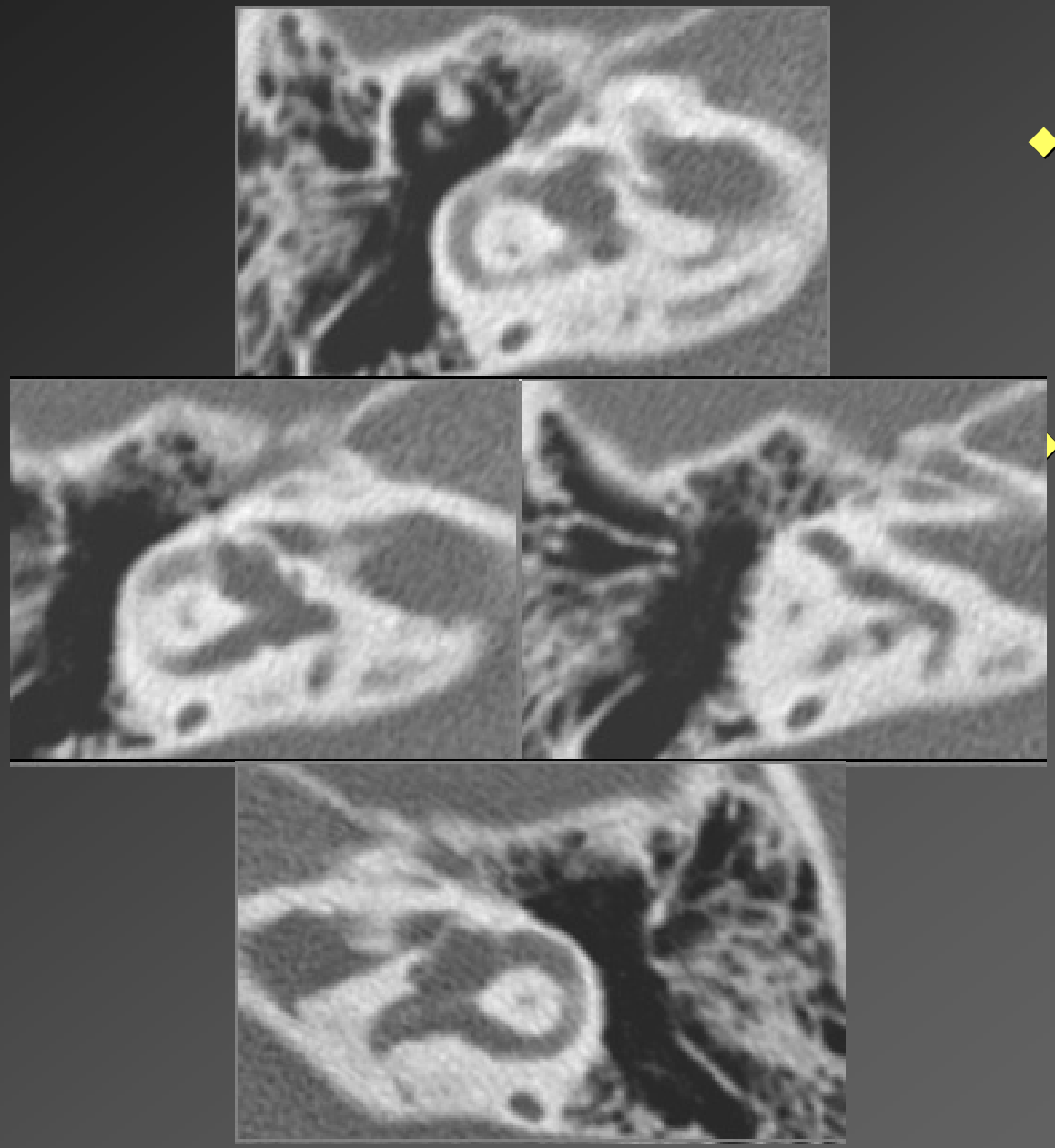


Quiz 4



- **La cochlée est très malformée :**
  - Le premier tour s'écarte largement de l'axe à la base
  - La rotation est incomplète
  - Le modiolus est absent
- **Le fond du MAI est élargi**
  - Il semble communiquer à plein canal avec la cochlée

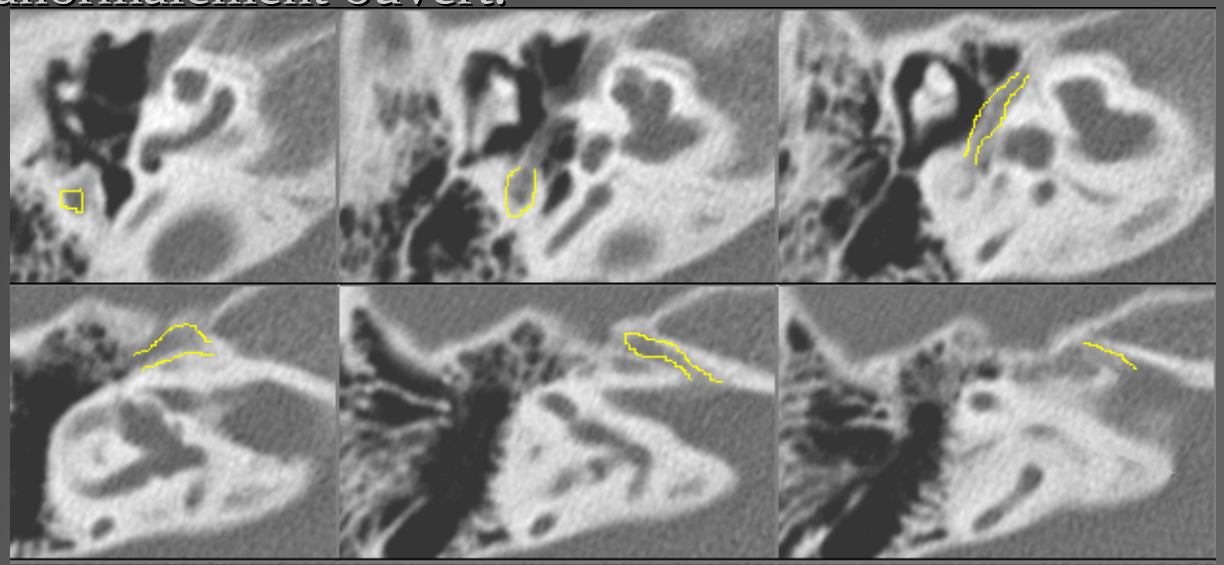
Quiz 4



- **Le vestibule est déformé :**
  - Il n'a pas l'aspect quadrangulaire à bords arrondis habituel
- **L'aqueduc du vestibule est très élargi dans sa portion juxta-vestibulaire**
  - On voit nettement la bifurcation à droite
  - Notez que sa partie proche du sac endolymphatique n'est pas ici dilatée de façon ampullaire

Quiz 4

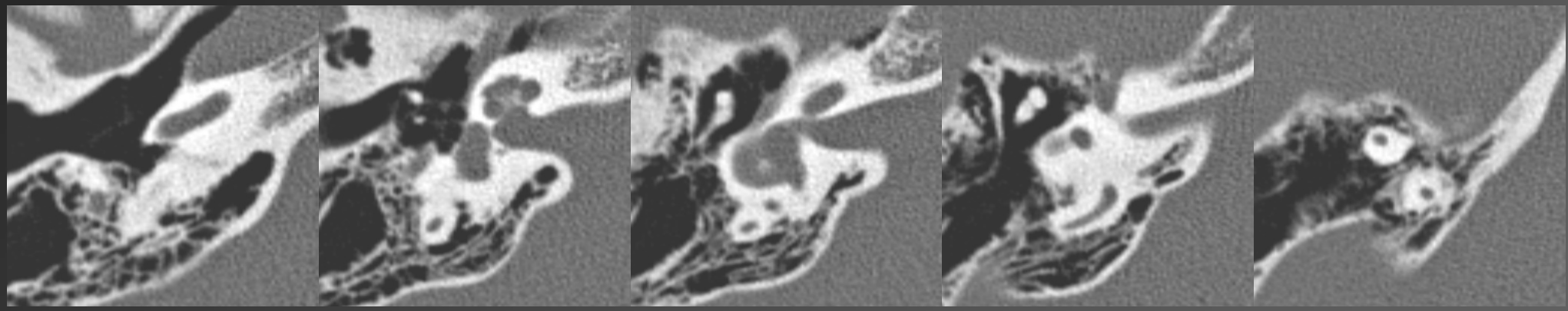
- **Hors du cadre d'un syndrome polymalformatif,**
- **Cette association se rencontre dans certaines surdités liée à l'X (DFN 3)**
- **Elle comprennent**
  - Une cochlée dysplasique
  - Un MAI dilaté en amphore vers le fond, communiquant largement avec la base de la cochlée : oreille « geyser »
  - Un canal du nerf facial antérieur et large : l'angle est anormalement ouvert.

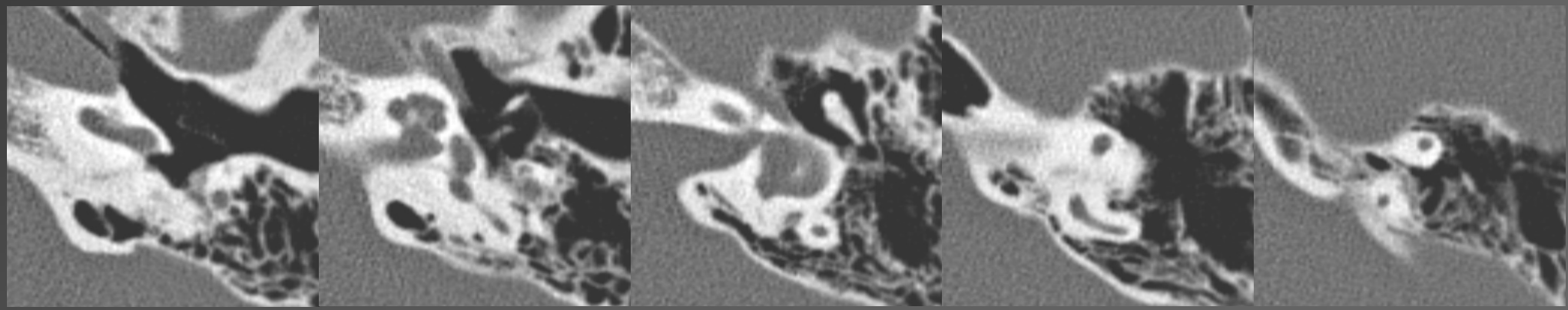


Quiz 5

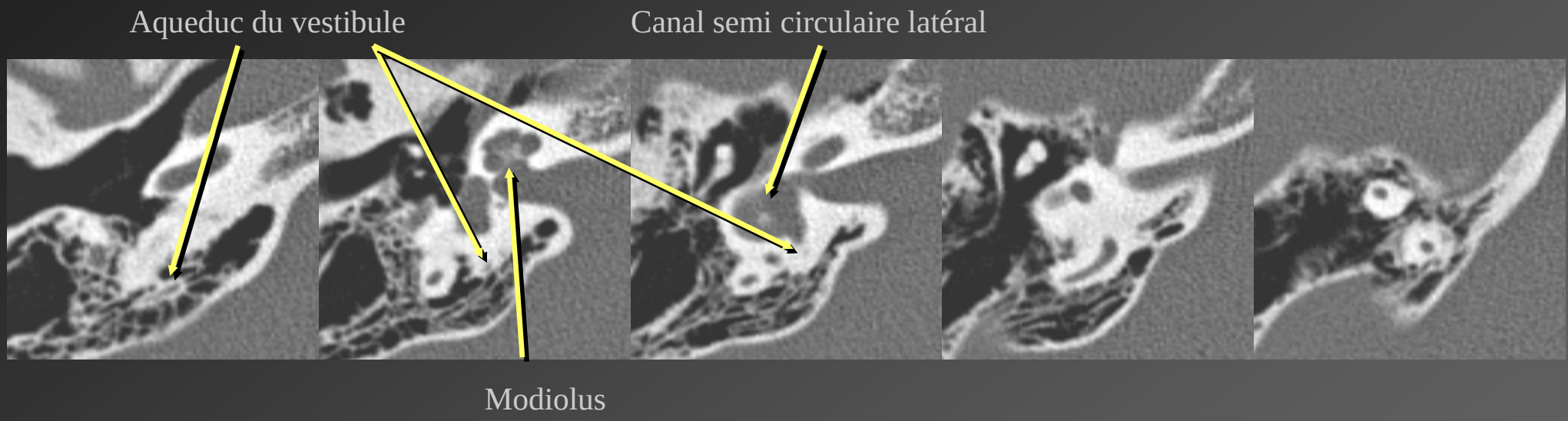
- **Homme de 35 ans**
- **Surdité ancienne, probablement congénitale**
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires?
    - De la cochlée?
    - Du vestibule?
    - De l'aqueduc du vestibule?

Quiz 5

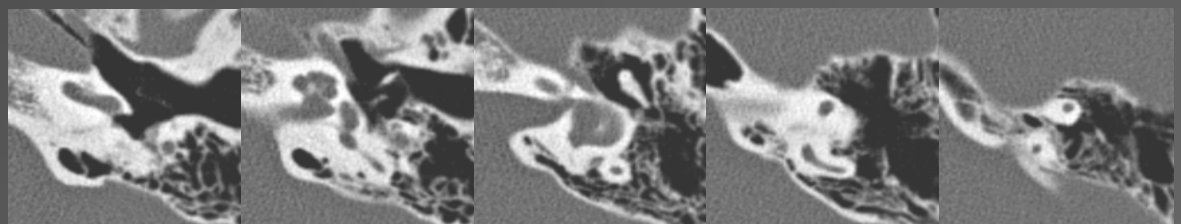




Quiz 5

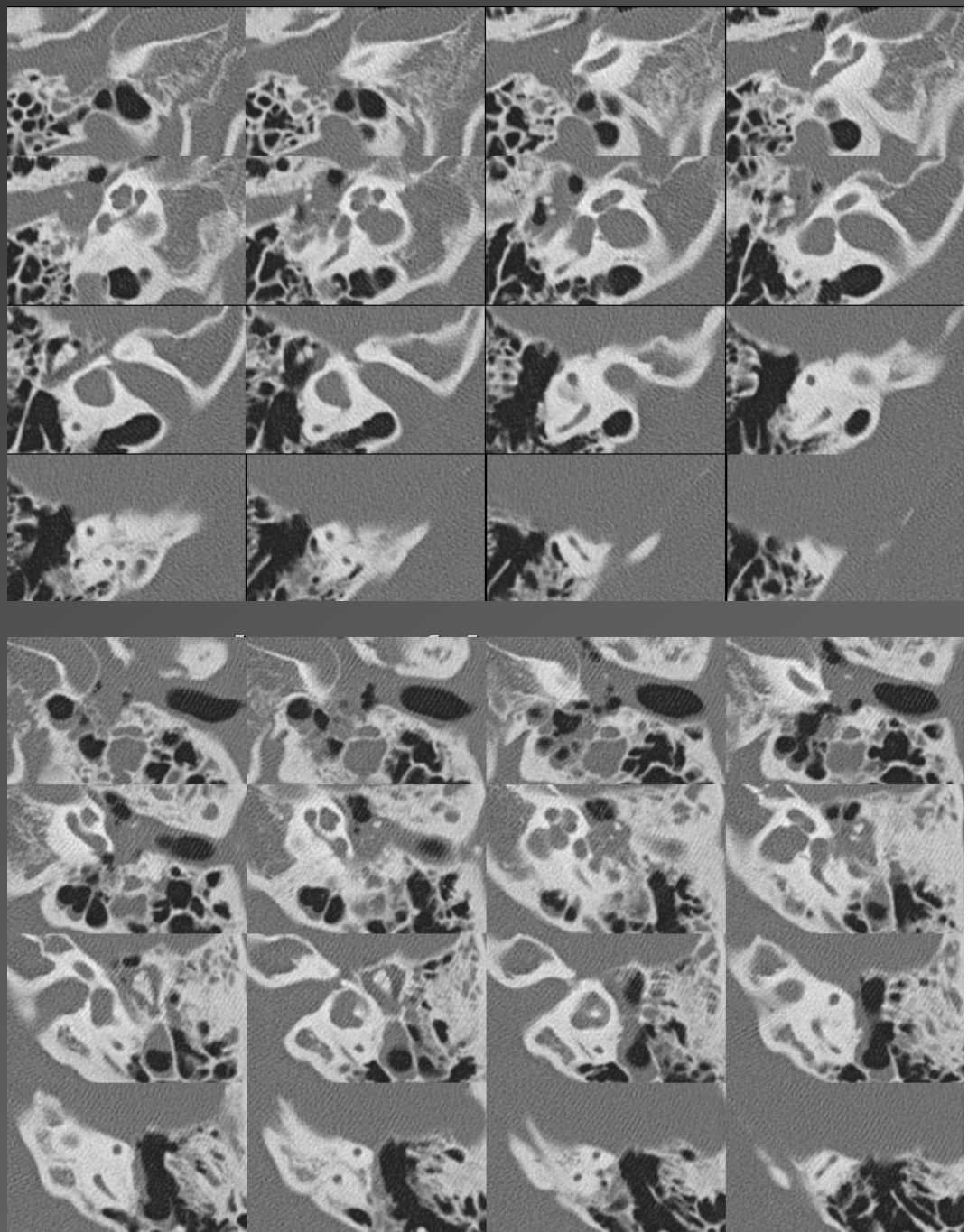


- **De façon bilatérale :**
  - La cochlée a plus de 2 tours
  - Le modiolus est bien visible
  - L'aqueduc du vestibule est fin
  - Le canal semi-circulaire latéral a un disque central petit, il est dilaté
  - Les autres CSC semblent normaux



Autre cas

- La cochlée semble complète
- Notez à droite le CSC latéral vésiculaire
  - La partie centrale n'a pas régressé normalement
- Notez à gauche le CSC latéral dilaté
- Otite bilatérale intercurrente



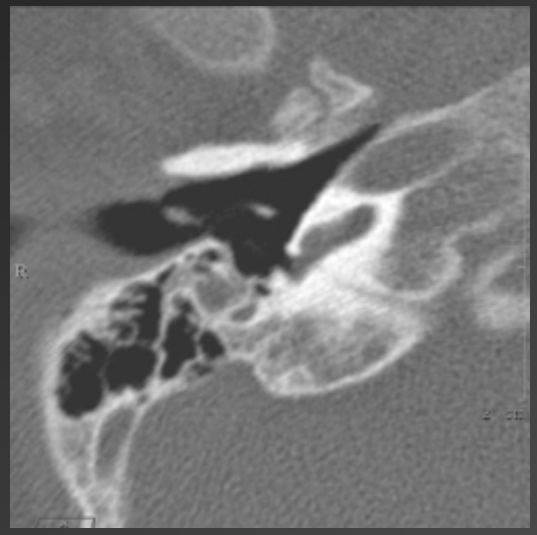
Plan

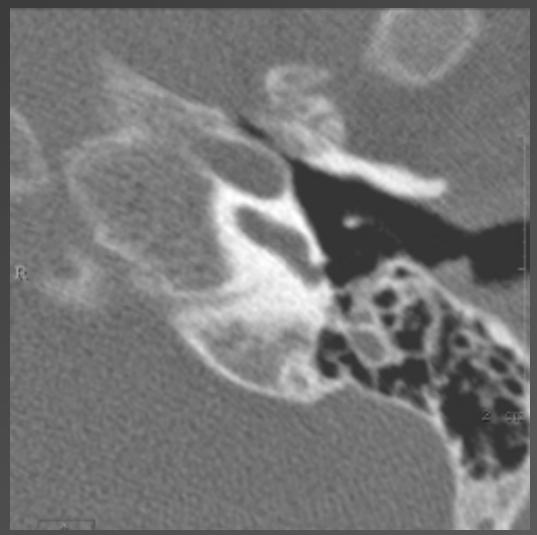
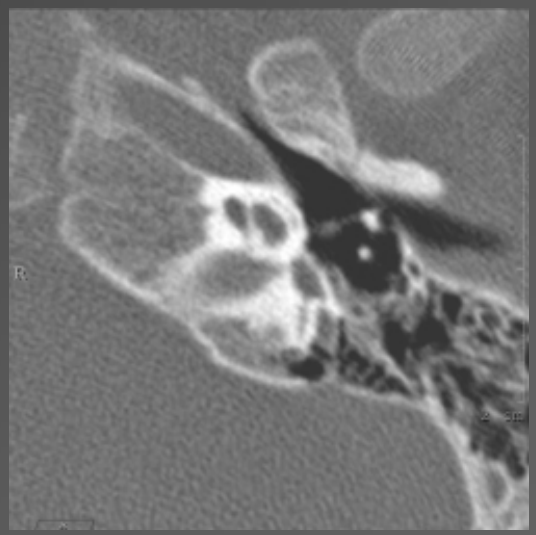
- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7
- **Suivant…**

Quiz 6

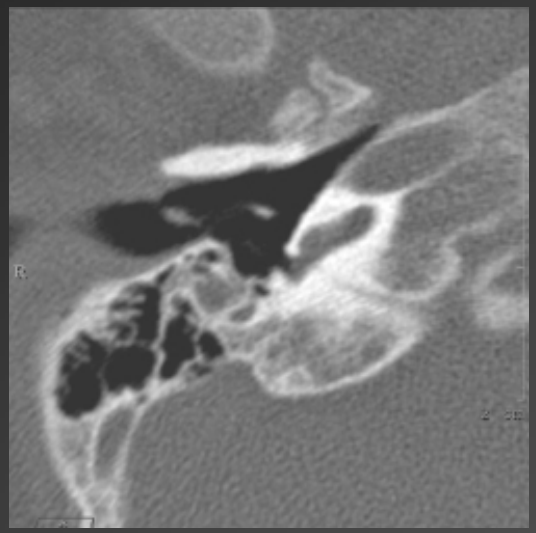
- **Enfant de 2 ans**
- **Syndrome polymalformatif**
  - Dysmorphie
  - Canal atrio-ventriculaire
  - Cryptorchidie bilatérale et micro-pénis
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires ?
    - De la cochlée ?
    - Du vestibule ?
    - De l'aqueduc du vestibule ?

Quiz 6



Quiz 6



- Les deux cotés sont atteints symétriquement
- La cochlée est subnormale, semblant aplatie
- Le modiolus est présent, mais...
- Le labyrinthe postérieur est quasi absent, réduit à un micro-vestibule

Le syndrome CHARGE

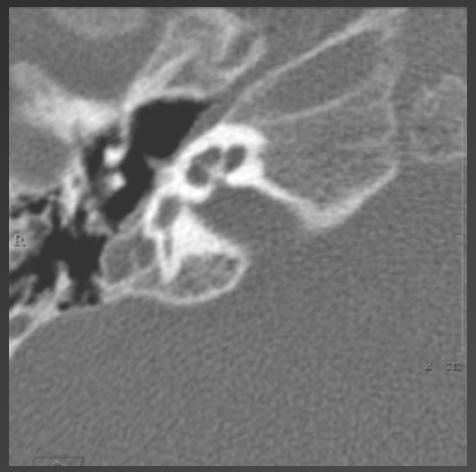
- **C**oloboma,
- **H**eart defect,
- **A**tresia choanae,
- **R**etarded growth and development,
- **G**enital hypoplasia,
- **E**ar anomalies/deafness

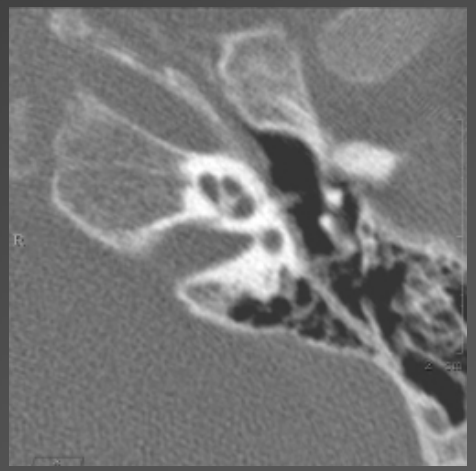
- **Lié à une mutation du gène CHD7**
- **Mutation de novo**
- **L'âge du père est un facteur de risque**

Syndrome CHARGE et oreille

- **L'agénésie des canaux semi-circulaire et l'hypoplasie vestibulaire sont quasiment spécifiques**
- **Une anomalie cochléaire est possible**
  - Enroulement incomplet, voire cochlée vésiculaire
- **Des anomalies éventuelles de l'oreille moyenne**
  - Agénésie de la fenêtre ovale
  - Procidence du nerf facial
- **Des anomalies possibles de l'oreille externe**

Syndrome CHARGE et oreille





- Notez, de façon bilatérale, la faible taille du canal du nerf cochléaire, à la base de la cochlée, en dedans du modiolus
- Dans ce syndrome, il semble qu'il puisse exister également une agénésie du nerf cochléo-vestibulaire et du nerf facial

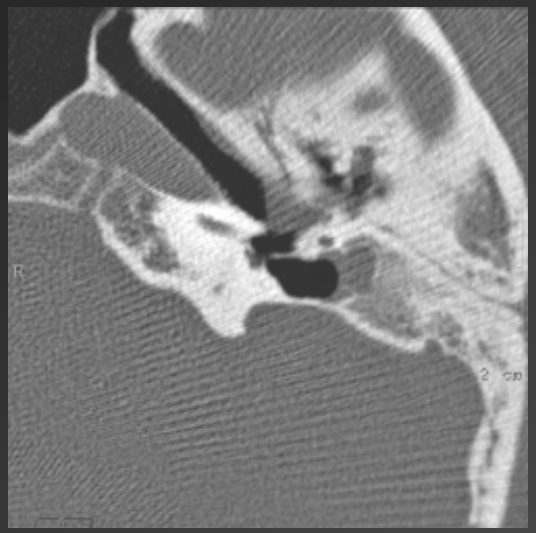
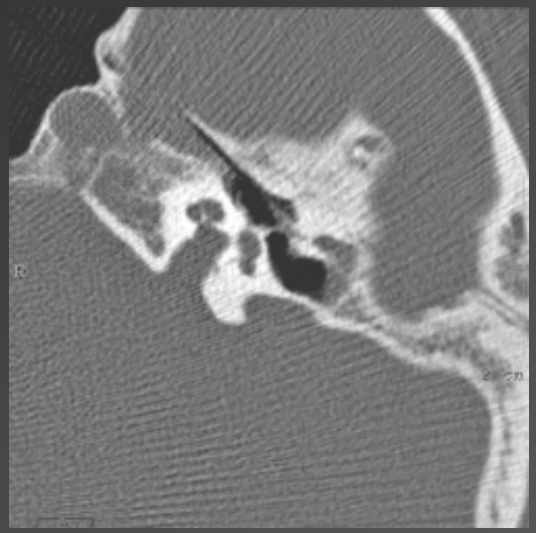
Plan

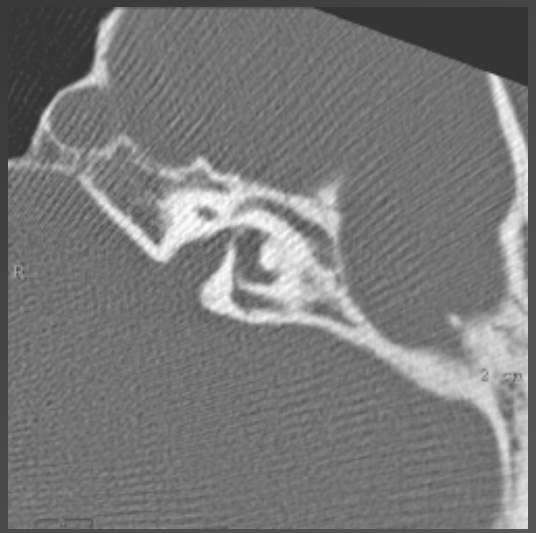
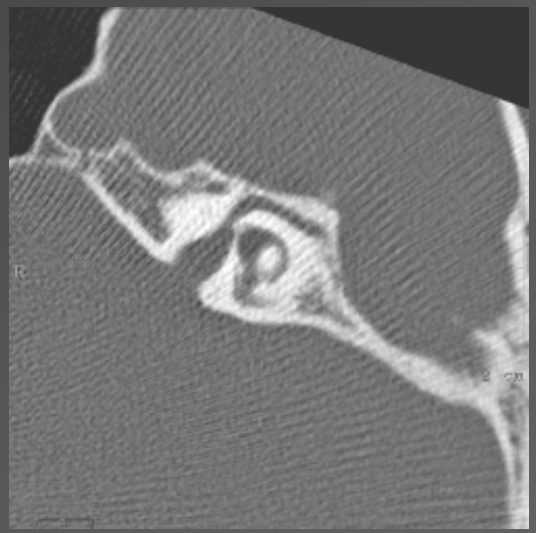
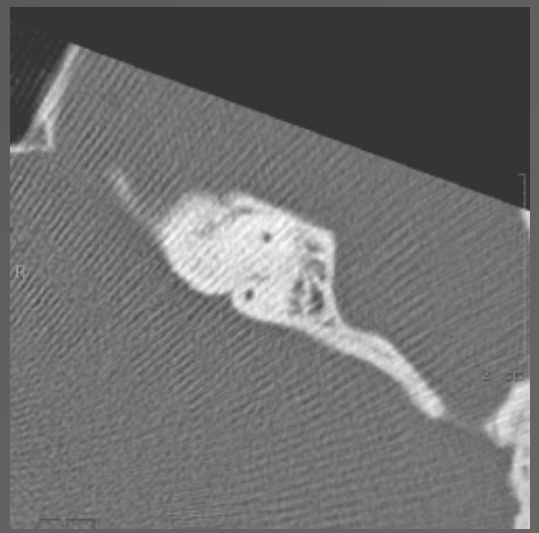
- **Revoyons d'abord…**
  - les bases de l'embryologie…
  - la radio-anatomie…
- **Commençons les quiz**
  - Quiz 1
  - Quiz 2
  - Quiz 3
  - Quiz 4
  - Quiz 5
  - Quiz 6
  - Quiz 7
- **Suivant…**

Quiz 7

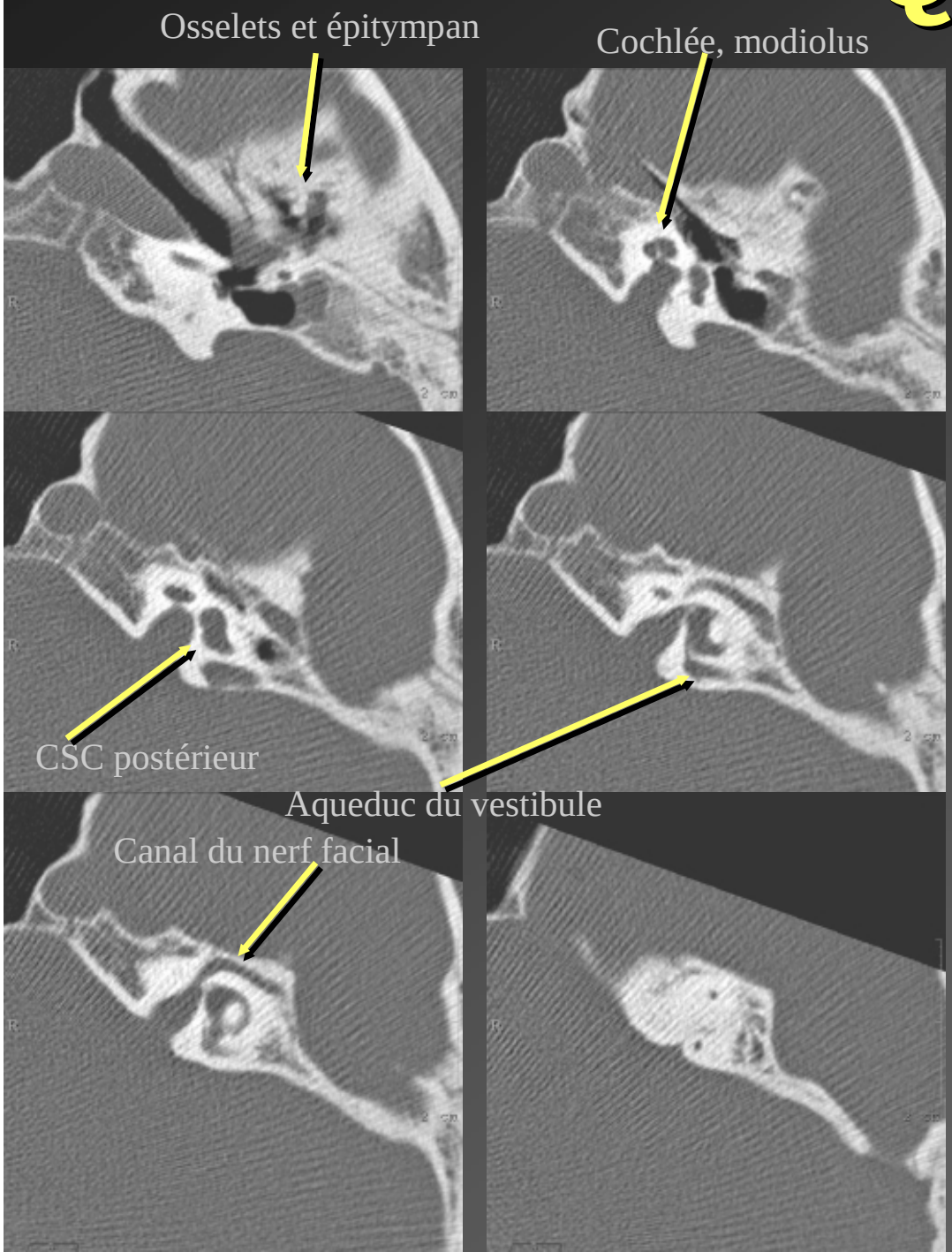
- **Garçon de 12 ans.**
- **Fistules cervicales**
- **Micrognatisme**
- **Syndrome malformatif touchant les mains et les pieds**
- **Surdité**
- **Analysez le labyrinthe**
  - Détectez-vous une anomalie morphologique au niveau :
    - Des canaux semi-circulaires ?
    - De la cochlée ?
    - Du vestibule ?
    - De l'aqueduc du vestibule ?

Quiz 7

Quiz 7



- **On observe :**
  - Une dilatation de l'aqueduc du vestibule
  - Une cochlée incomplète avec un modiolus petit
  - Un vestibule court
  - Un CSC postérieur globuleux
  - Un trajet en arc de cercle du canal du facial
- **Notez aussi**
  - L'oreille moyenne est anormale
  - La chaîne ossiculaire est malformée et loin du labyrinthe
  - La suture pétrosquameuse est visible entre ces structures au lieu de la caisse

Quiz 7

- Cette association malformative doit faire rechercher un syndrome branchio-oto-rénal (BOR), ou oto-branchial (BO), ou un autre syndrome affectant le système branchial et l'oreille, tel que le syndrome branchio-oculo-facial

Le syndrome BOR

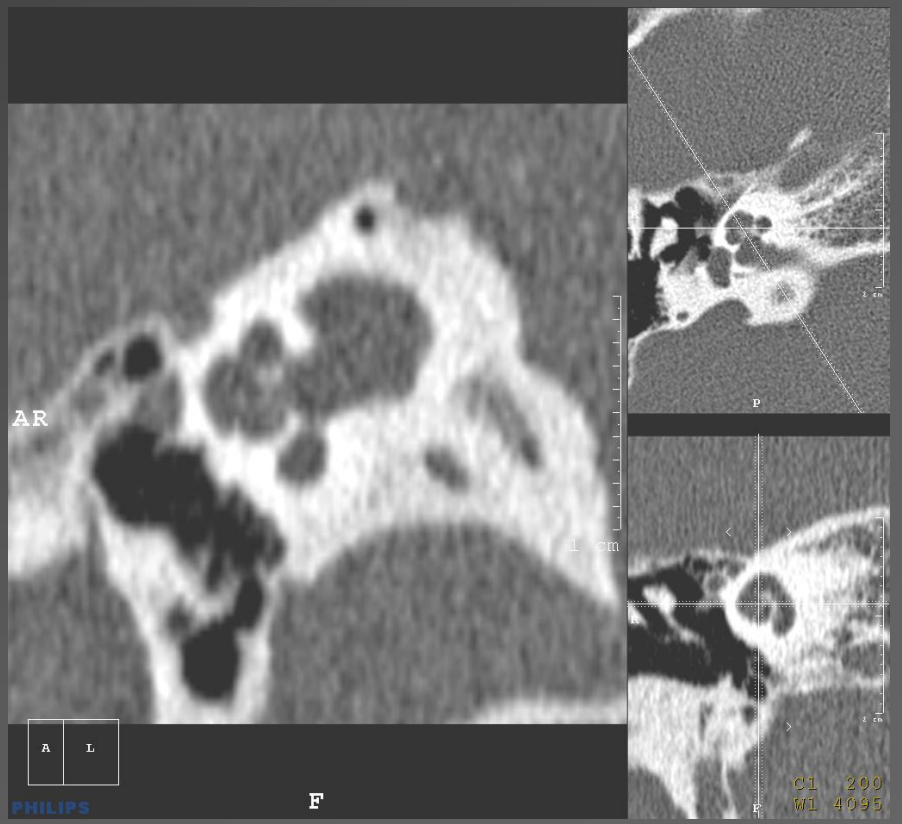
- **Il associe de façon non obligatoire et variable**
  - Une cochlée hypoplasique
  - Un vestibule large
  - Une dilatation de l'aqueduc du vestibule
- **Une fixation ossiculaire**
- **Un cholestéatome congénital**
- **Une oreille externe en coupe tournée vers l'avant, une dépresion pré-auriculaire**
- **Des kystes branchiaux bilatéraux**
- **Une dysplasie des reins avec des anomalies des voies excrétrices**
- **Il est familial et génétiquement hétérogène, lié à des mutations des gènes EYA1, SIX1, ou SIX5, ou sur 1q31**

Retenir un plan d'analyse

- **L'aqueduc du vestibule**
  - Cherchez sa dilatation au-dessus du CSC latéral

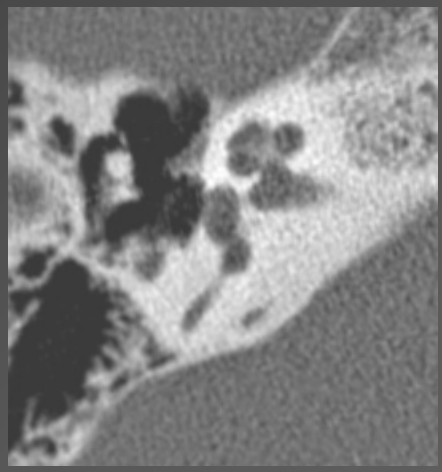
Plan d'analyse

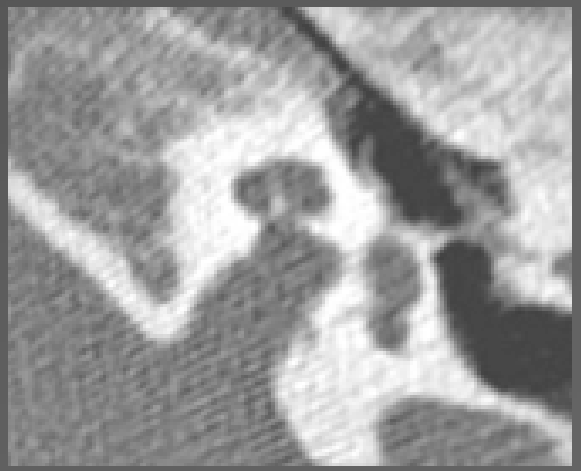
- **La cochlée**
  - Vérifiez le calibre du premier tour (plus visible en IRM)
  - Comptez le nombre de tours
    - Au besoin, reformatez perpendiculairement à son axe



Plan d'analyse

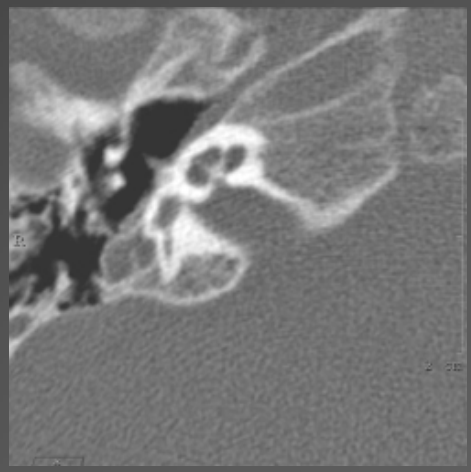
- **Le modiolus**
  - Vérifiez sa visibilité
  - Son caractère complet
    - Aspect en X à sa partie moyenne

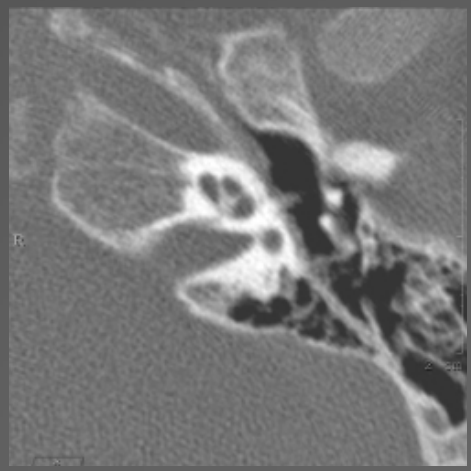




Plan d'analyse

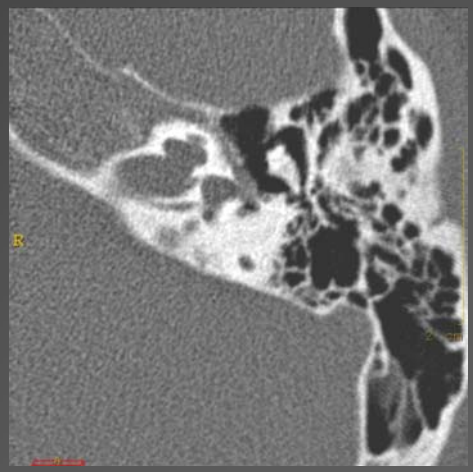
- **Le canal du nerf cochléaire**
  - Vérifiez son calibre
  - Rrétécissement ou absence signent l'hypoplasie ou l'agénésie du nerf cochléaire
- **Vérifiez le nerf en IRM**





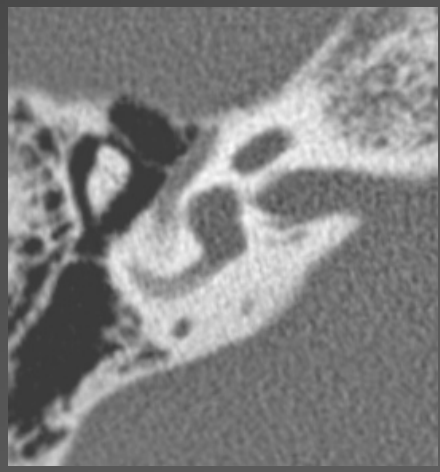
Plan d'analyse

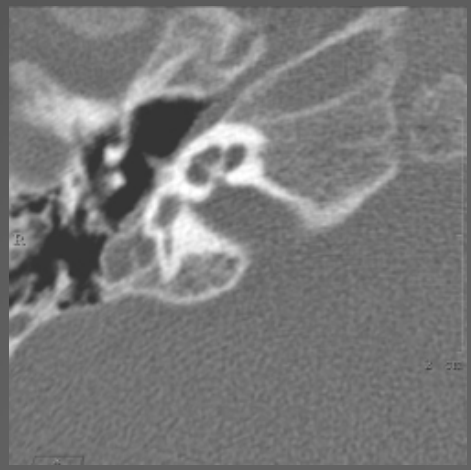
- **Le méat acoustique interne (MAI)**
  - Orientation antéro-postérieure exagéré ?
  - Calibre diminuant harmonieusement vers le fond ou non ?
  - Aspect globuleux ?
  - Continuité avec la cochlée en l'absence de modiolus (oreille geyser) ?



Plan d'analyse

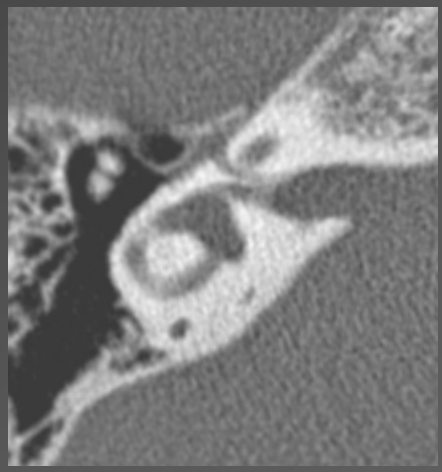
- **Le vestibule**
  - Forme normale un peu quadrangulaire
  - Hypoplasie ?
  - Dilatation ?

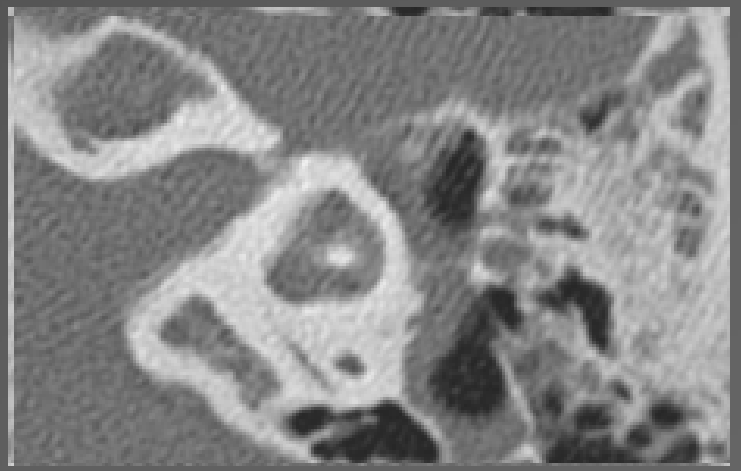




Plan d'analyse

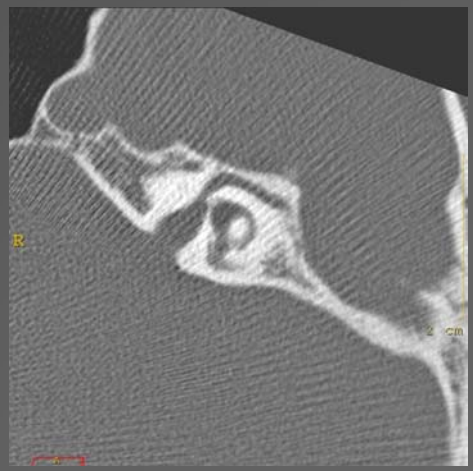
- **Les canaux semi-circulaires**
  - Le canal latéral est le plus souvent atteint
    - Examinez le calibre du canal et
    - La taille du disque osseux dans le cercle qu'il forme
  - Le canal commun des CSC postérieur et supérieur
    - Absent dans le syndrome de Goldenhar
  - La dilatation, l'aspect vésiculaire, l'absence ?





Sans oublier

- **L'oreille externe**
  - L'inspection clinique
- **L'oreille moyenne**
  - La fenêtre ovale
  - La chaîne ossiculaire
- **Le canal du nerf facial**
  - Regardez l'angle entre première et seconde portion



Bibliographie

- Bartel-Friedrich S, Amaya B, Rasinski C, Fuchs M, Kosling S. [Large endolymphatic duct and sac syndrome (LEDS) : part I: analysis of imaging findings]. HNO. 2008;56:219-224.
- Casselman JW, Kuhweide R, Ampe W et al. Inner ear malformations in patients with sensorineural hearing loss: detection with gradient-echo (3DFT-CISS) MRI. Neuroradiology. 1996;38:278-286.
- Ceruti S, Stinckens C, Cremers CW, Casselman JW. Temporal bone anomalies in the branchio-oto-renal syndrome: detailed computed tomographic and magnetic resonance imaging findings. Otol Neurotol. 2002;23:200-207.
- Davidson HC, Harnsberger HR, Lemmerling MM et al. MR evaluation of vestibulocochlear anomalies associated with large endolymphatic duct and sac. AJNR Am J Neuroradiol. 1999;20:1435-1441.
- El Darouti MA, Marzouk SA, Azzam OA, Nada HR, Sobhi RM, El Nabarawi I. Branchio-oculo-facial syndrome with bilateral linear scars of the neck. Int J Dermatol. 2005;44:674-676.
- Elmaleh-Berges M, Van Den Abbeele T. [The deaf child: anatomy, etiologies and management]. J Radiol. 2006;87:1795-1812.
- Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, Lin Y, Castillo M. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations. Radiology. 2000;215:243-246.
- Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, Butler J, Kertesz TR, Shelton C. Imaging findings of cochlear nerve deficiency. AJNR Am J Neuroradiol. 2002;23:635-643.
- Goldfeld M, Glaser B, Nassir E, Gomori JM, Hazani E, Bishara N. CT of the ear in Pendred syndrome. Radiology. 2005;235:537-540.
- Graham GE, Allanson JE. Congenital cholesteatoma and malformations of the facial nerve: rare manifestations of the BOR syndrome. Am J Med Genet. 1999;86:20-26.

Bibliographie (2)

Harnsberger HR, Dart DJ, Parkin JL, Smoker WR, Osborn AG. Cochlear implant candidates: assessment with CT and MR imaging. Radiology. 1987;164:53-57.

- Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. Laryngoscope. 1987;97:2-14.
- Kalatzis V, Petit C. Branchio-otic syndromes imbroglio. Am J Med Genet. 1999;82:440-441.
- Kemperman MH, Koch SM, Joosten FB, Kumar S, Huygen PL, Cremers CW. Inner ear anomalies are frequent but nonobligatory features of the branchio-oto-renal syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;128:1033-1038.
- Koesling S, Rasinski C, Amaya B. Imaging and clinical findings in large endolymphatic duct and sac syndrome. Eur J Radiol. 2006;57:54-62.
- Krombach GA, Honnef D, Westhofen M, Di Martino E, Gunther RW. Imaging of congenital anomalies and acquired lesions of the inner ear. Eur Radiol. 2008;18:319-330.
- Lemmerling MM, Mancuso AA, Antonelli PJ, Kubilis PS. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. Radiology. 1997;204:213-219.
- Lemmerling MM, Vanzieleghem BD, Dhooge IJ, Van Cauwenberge PB, Kunnen MF. The Lacrimo-Auriculo-Dento-Digital (LADD) syndrome: temporal bone CT findings. J Comput Assist Tomogr. 1999;23:362-364.
- Loeys BL, Lemmerling MM, Van Mol CE, Leroy JG. The Meier-Gorlin syndrome, or ear-patella-short stature syndrome, in sibs. Am J Med Genet. 1999;84:61-67.
- Manfre L, Genuardi P, Tortorici M, Lagalla R. Absence of the common crus in Goldenhar syndrome. AJNR Am J Neuroradiol. 1997;18:773-775.

Bibliographie (3)

- Melnick M, Bixler D, Nance WE, Silk K, Yune H. Familial branchio-oto-renal dysplasia: a new addition to the branchial arch syndromes. Clin Genet. 1976;9:25-34.
- Morimoto AK, Wiggins RHr, Hudgins PA et al. Absent semicircular canals in CHARGE syndrome: radiologic spectrum of findings. AJNR Am J Neuroradiol. 2006;27:1663-1671.
- Phelps PD, Coffey RA, Trembath RC et al. Radiological malformations of the ear in Pendred syndrome. Clin Radiol. 1998;53:268-273.
- Phelps PD, Reardon W, Pembrey M, Bellman S, Luxom L. X-linked deafness, stapes gushers and a distinctive defect of the inner ear. Neuroradiology. 1991;33:326-330.
- Raveh E, Papsin BC, Forte V. Branchio-oculo-facial syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2000;53:149-156.
- Reardon W, OMahoney CF, Trembath R, Jan H, Phelps PD. Enlarged vestibular aqueduct: a radiological marker of pendred syndrome, and mutation of the PDS gene. QJM. 2000;93:99-104.
- Russo EE, Manolidis S, Morriss MC. Cochlear nerve size evaluation in children with sensorineural hearing loss by high-resolution magnetic resonance imaging. Am J Otolaryngol. 2006;27:166-172.
- Swartz JD. Sensorineural hearing deficit: a systematic approach based on imaging findings. Radiographics. 1996;16:561-574.
- Tilea B, Garel C, Menez F et al. Contribution of fetal MRI to the diagnosis of inner ear abnormalities: report of two cases. Pediatr Radiol. 2006;36:149-154.
- Urman SM, Talbot JM. Otic capsule dysplasia: clinical and CT findings. Radiographics. 1990;10:823-838.
- Usami S, Abe S, Weston MD, Shinkawa H, Van Camp G, Kimberling WJ. Non-syndromic hearing loss associated with enlarged vestibular aqueduct is caused by PDS mutations. Hum Genet. 1999;104:188-192.
- Weber KM, Kousseff BG. New' manifestations of BOR syndrome. Clin Genet. 1999;56:306-312.